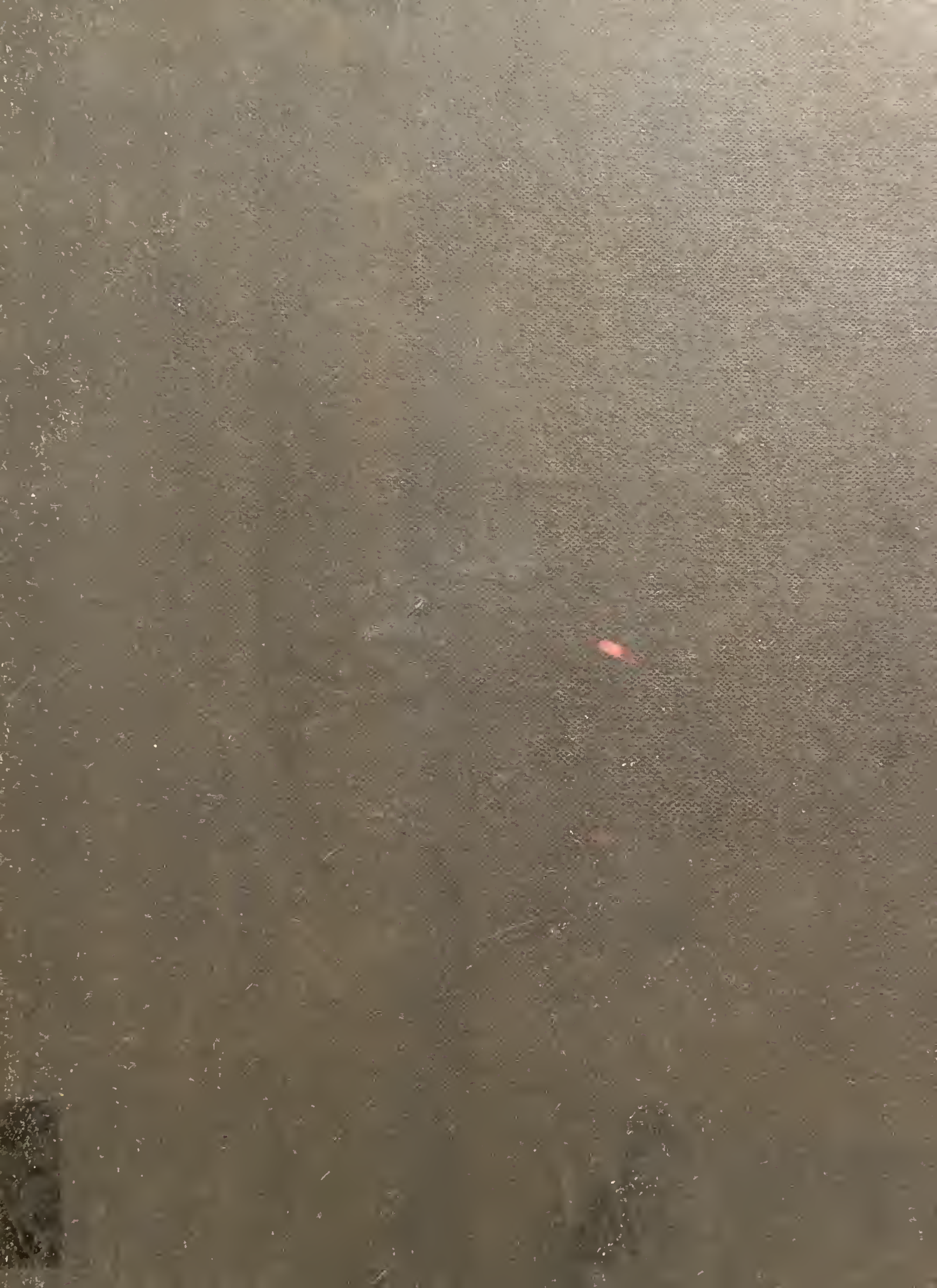
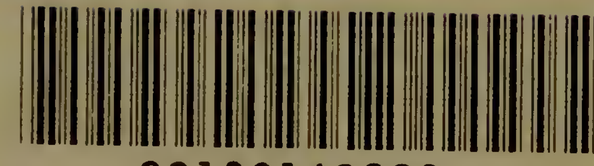





BRITISH MEDICAL
ASSOCIATION



Die

Myasthenische Paralyse

(Bulbärparalyse ohne anatomischen Befund)

von

Prof. Dr. H. Oppenheim,

Berlin.

Mit 3 Tafeln und 4 Abbildungen im Text.



Berlin 1901.

WILLIAMS AND NORGATE,
14, HENRIETTA STREET, COVENT GARDEN, LONDON;
20, SOUTH FREDERICK STREET, EDINBURGH;
AND 7, BROAD STREET, OXFORD.

Gedruckt bei Imberg & Lefson in Berlin SW.

Vorwort.

Die Krankheit, deren Schilderung ich hier unternommen habe, ist zwar schon in zahlreichen Vorträgen und Abhandlungen besprochen worden, in keiner derselben finde ich jedoch das gesamte Material so gesichtet und verarbeitet, dass eine aus allen Einzelbeobachtungen gewonnene Darstellung des Krankheitsbildes das Wesen dieser eigenartigen Affektion vollkommen beleuchtet, so vollkommen, wie es nach dem dermaligen Stande unserer Kenntnisse möglich ist. Muss man somit das Unternehmen selbst als berechtigt anerkennen, so liegt es mir vielleicht noch ob, mich als den Verfasser dieser Schrift zu legitimieren. Ich darf da auf den historischen Abschnitt meiner Arbeit verweisen, in welchem ich den Versuch gemacht habe, den eigenen Anteil an der Erforschung dieser Krankheit festzustellen. Es ist aber nicht allein die weit zurückreichende, sondern auch eine besonders umfangreiche Erfahrung auf diesem Gebiete, die mich berechtigt und, wie ich hoffe, auch befähigt, an den Versuch einer monographischen Bearbeitung des Themas heranzutreten.

Berlin, im Oktober 1900.

H. Oppenheim.





Inhalts-Verzeichnis.



Historischer Teil.

Es ist eine schwierige Aufgabe, die Geschichte dieses Leidens zu schreiben. Nicht als ob der Beginn derselben in eine entlegene, unserer Forschung entrückte Zeit zurückreichte und das Quellenmaterial uns unzugänglich wäre. Die Schwierigkeit liegt vielmehr darin, dass es nicht das Verdienst eines Einzelnen ist, die Affektion erkannt, erforscht und abgegrenzt zu haben, sondern dass eine Reihe von Forschern sich in dieses Verdienst teilen, während die Beschreibungen, die sie uns von dem Leiden geliefert haben, nicht alle so klar und so gründlich sind, um die Natur desselben mit genügender Sicherheit erkennen zu lassen. Ferner sind ganz verschiedene Gesichtspunkte bei den einzelnen Autoren für die Mitteilung ihrer Wahrnehmungen und für die Bedeutung, die sie denselben beilegten, massgebend gewesen.

Ich werde zunächst der einzelnen Beobachtungen in ihrer zeitlichen Aufeinanderfolge gedenken und sie nach ihrer Bedeutung für die Geschichte der uns interessierenden Krankheit würdigen.

Im Jahre 1877 veröffentlichte Wilks[1]) einen Fall von Bulbärparalyse mit negativem Obduktionsbefund.

Die klinische Beobachtung sowohl wie die anatomische Untersuchung war, soweit aus der kurzen Mitteilung von Wilks zu entnehmen ist, eine unzureichende, und der Fall wäre vielleicht in Vergessenheit geraten, wenn ich nicht in meiner ersten Mitteilung über diesen Gegenstand i. J. 1887 die Aufmerksamkeit wieder auf ihn gelenkt hätte.

Insbesondere ist Erb, als er i. J. 1878 und 1879 seine wichtigen Beobachtungen: „Ueber einen neuen, wahrscheinlich bulbären Symptomenkomplex" veröffentlichte, an dem Wilks'schen Falle vorübergegangen. In der Stellung, die Erb selbst zu seinen Beobachtungen nahm, in der Art seiner Beurteilung derselben lag es begründet, dass sie lange Zeit wenig Beachtung fanden und dass besonders ihre Beziehungen zu der uns beschäftigenden Krankheit lange verkannt wurden.

Das Neue, Eigenartige und Gemeinsame, was Erb an seinen Fällen auffiel und ihn veranlasste, sie in eine besondere Rubrik zu bringen, war die Gruppierung und Lokalisation der Lähmungserscheinungen. Die wesentlichen Merkmale des Leidens erblickte

---

[1]) Siehe die Literaturangaben in dem am Schluss der Arbeit gegebenen Verzeichnis.

er in der Kombination von Bulbärsymptomen mit Ptosis, Schwäche der Kau- und der Nackenmuskeln. In der vorwiegenden Beteiligung dieser Muskelgebiete sah er die charakteristische Eigentümlichkeit des Leidens, insbesondere gegenüber derjenigen „Bulbärparalyse", die damals schon gut abgegrenzt war, der progressiven, Duchenne'schen Form. Wir wollen Erb selbst sprechen lassen, um seine Auffassung und seinen Gedankengang genau kennen zu lernen: „Wir hätten es also aller Wahrscheinlichkeit nach mit einer bulbären Erkrankung zu thun. Dass dieselbe jedoch in keiner Weise zu verwechseln ist mit der bekannten bulbären Lähmungsform, die unter dem Namen der „progressiven Bulbärparalyse" bekannt ist, liegt auf der Hand. Bei dieser Krankheit sind die Zunge und das untere Facialisgebiet in hervorragender Weise beteiligt, bei unseren Fällen gar nicht oder nur in untergeordnetem Grade; dort sind die Augenlidheber gar nicht — in unseren Fällen regelmässig beteiligt; Gaumensegel und Rachen sind dort schwer — hier nur wenig affiziert; das obere Facialisgebiet ist dort normal — hier in leichtem Grade beteiligt; die Schwäche der Nackenmuskeln ist dort selten — hier regelmässig vorhanden. Ueberdies zeigen auch Entwicklung und Verlauf des Leidens grosse Verschiedenheiten. Es kann also keine Rede davon sein, diese Fälle etwa in der Rubrik der typischen progressiven Bulbärparalyse unterzubringen. Aber ist es denn überhaupt möglich, eine einheitliche Lokalisation für dies eigentümliche Symptomenbild, für die Beteiligung so verschiedener Nervenbahnen zu finden? Es ist das bei dem heutigen Stand unserer Kenntnisse nicht ganz leicht. Die Ursprungsstelle (Kern) des Oculomotorius liegt in der oberen Ponshälfte am Boden des Aquaeductus Sylvii, und wir wissen nichts darüber, ob gerade die untersten Partien dieses Kerns etwa die Fasern für den Levat. palp. sup. abgeben. Etwas weiter unten, nahe der oberen Grenze der Rautengrube, liegt der motorische Kern des Quintus und nicht weit von diesem, wieder nach unten, der eigentliche Facialiskern, dessen obere Partie wohl wahrscheinlich den oberen Gesichtsästen zugehört. Diese Partien liegen immerhin nahe beisammen, um gleichzeitig von einem auch nur mässig grossen Krankheitsherde beteiligt zu werden; und man könnte etwa eine Affektion der motorischen Kerne in der oberen Hälfte der Rautengrube annehmen, wie die progressive Bulbärparalyse eine solche der vorwiegend in der unteren Hälfte der Rautengrube gelegenen motorischen Kerne darstellt. Hier wie dort würde das auffallende Verschontbleiben der sensiblen Kernregionen, in der oberen Hälfte das des Quintus, in der unteren des Acusticus und Vagus — als bemerkenswert hervortreten etc."

Es ist erforderlich, hier zunächst das zu fixieren, was Erb selbst aus seinen Krankengeschichten herausgelesen hat, weil es uns den Schlüssel zum Verständnis der historischen Entwicklung giebt. Wir werden nachher sehen, dass sich aus denselben noch mancherlei beachtenswertes entnehmen lässt. Zwei Thatsachen müssen aber gleich hervorgehoben werden. Es ist Erb entgangen

(und musste ihm entgehen), dass das Fehlen der Muskelatrophie und der elektrischen Zeichen der Muskelentartung eines der wichtigsten Merkmale dieser Affektion bildet, und es ist ihm ferner nicht einmal die Vermutung gekommen — eine Vermutung, die bei dem glücklichen Ausgange des Leidens in einem seiner Fälle sogar nahe gelegen hätte —, dass wir es hier mit einer Erkrankung ohne materielles anatomisches Substrat zu thun haben könnten.

Schon vor dem Erscheinen des Erb'schen Aufsatzes, besonders aber in den folgenden Jahren tauchten vereinzelte Mitteilungen über recidivierende Augenmuskellähmungen (Camuset), über Augenmuskellähmungen und Bulbärsymptome bei Morbus Basedowii (Ballet, Warner, Bristowe, Jendrássik, Suckling, Marina u. s. w.) auf, die vielleicht in einer gewissen Beziehung zu unserem Leiden stehen und bei der geschichtlichen Darstellung desselben nicht ganz übergangen werden dürfen.

Das war das Material, das verstreut und zusammenhanglos vorlag, als ich im Jahre 1887 die Mitteilung über einen klinisch lange Zeit und gründlich beobachteten, anatomisch genau untersuchten Fall machte, welcher lehrte, „dass es eine chronisch und progressiv verlaufende Neurose giebt, die sich vorwiegend durch die Symptome der Glosso-pharyngolabialparalyse ohne Atrophie kennzeichnet".

Ich habe das Bewusstsein, nicht pro domo zu sprechen, wenn ich behaupte, dass mit dieser meiner Arbeit und mit diesem Zeitpunkt die Geschichte der „Bulbärparalyse ohne anatomischen Befund", von der bis da weder in den Lehr- und Handbüchern, noch in der Literatur die Rede war, erst eigentlich anhebt.

Das Neue und Ungewöhnliche dieser Beobachtung geht auch besonders aus dem Eindruck, den meine Mitteilung in der Berliner Gesellschaft für Psychiatrie und Nervenkrankheiten machte [1]), hervor.

Nicht allein, dass keiner der anwesenden Kollegen in der Diskussion über Erfahrungen ähnlicher Art berichten konnte, es wurde vielmehr (von Seiten Bernhardt's) der Einwand erhoben, dass bei der anatomischen Untersuchung Veränderungen ausserhalb der Medulla oblongata hätten übersehen sein können, die den Fall in die Kategorie der Pseudobulbärparalyse einzurangieren im Stande gewesen wären, ein Einwand, der von mir mit Entschiedenheit zurückgewiesen wurde. Hält man dem gegenüber, dass ich schon 2—3 Jahre später die Diagnose intra vitam stellen konnte[2]) und dass ich bald darauf meinem damaligen Assistenten Hoppe die Anregung zu einer Beschreibung des Leidens gab, welche dasselbe als eine „Krankheit sui generis" kennzeichnete und alle wesentlichen Merkmale (bis auf ein einziges) zusammenstellte, so

---

[1]) Vergl. das Protokoll der Sitzung der Gesellschaft für Psych. und Nerv. vom 14. III. 87. Arch. f. Psych. Bd. XIX, 1888, S. 541.

[2]) Diskussion zu dem Vortrag Hoppe's. Gesellsch. f. Psych. u. Nervenkrankheiten. 20. II. 92. Berl. klin. Woch. 1892, No. 39, S. 986. Die klinische Beob. d. Falles fällt in das Jahr 1889/90.

wird man mir das bescheidene Verdienst nicht absprechen können, das ich bezüglich der Erforschung dieser Affektion für mich und meinen Schüler in Anspruch nehme.

Es ist aber erforderlich, dass wir zu meiner Mitteilung aus dem Jahre 1887 zurückkehren, genauer festzustellen suchen, in welchen Beziehungen sie etwas Neues brachte und weshalb sie zunächst ausser Rapport mit dem von Erb beschriebenen Krankheitszustande blieb.

Es handelte sich in meinem Falle um ein Individuum, bei welchem sich in allmälich fortschreitender Weise Lähmungserscheinungen im Bereich der Extremitäten-, Rumpf-, sowie der Gesichts-, Kiefer-, Gaumen- und Rachenmuskulatur entwickelten, sodass Bulbärsymptome: Dysarthrie, Dysphagie und Kaubeschwerden im Vordergrunde standen. Zu den Besonderheiten gehörte die Beteiligung des Augenfacialis, die starke und frühzeitige Betonung der Kaumuskelschwäche, die schnelle Erschöpfbarkeit der Muskeln (beim Sprechen), eine gewisse Neigung zu Remissionen und Exacerbationen bei im ganzen deutlicher Progression, die Schwäche der Nacken- und Rumpfmuskeln (Schwierigkeit, den Kopf zu bewegen, sich aus der Rückenlage aufzurichten etc.), die im späteren Verlaufe auftretenden Erstickungsanfälle und Fieberschübe etc. etc. Was mich nun aber ganz besonders frappierte und in der auf die Beschreibung des Falles folgenden Epikrise besonders hervorgehoben wurde, war: das Fehlen der Atrophie und der elektrischen Zeichen der Muskelentartung auch nach $2^1/_2$jähriger Dauer des Leidens, sowie der negative Obductionsbefund.

Es sei mir erlaubt, auch meine epikritischen Ausführungen hier wiederzugeben, besonders um es verständlich zu machen, dass ich auf Erb's Beobachtungen, die mir bekannt waren, nicht Bezug nahm.

„Es handelte sich um eine Erkrankung des Nervensystems, die langsam entstanden, einen chronisch-progressiven Verlauf nahm und unter geringen Remissionen nach circa $2^1/_4$ Jahren tötlich endigte. Symptomatologisch charakterisierte sie sich als eine Glosso-pharyngo-labialparalyse, unterschied sich von der Duchenneschen Krankheit vor allem durch das Fehlen der Atrophien, von der amyotrophischen Lateralsklerose durch das Fehlen der Atrophien und Spasmen, hatte aber mit dieser wiederum Berührungspunkte durch die fortschreitende Schwäche der Extremitäten. Von der apoplectischen Bulbärparalyse unterschied sie sich durch Entwickelung, Verlauf, Fehlen jedes Insultes etc. etc. vollständig und hatte ebensowenig mit der Pseudobulbärparalyse nach Grundlage, Entwickelung und Symptomatologie etwas gemein. Gegen eine Neubildung sprach das Fehlen der Hirndrucksymptome, vor allem der Stauungspapille. Obgleich sich nun der Fall keiner der bekannten Formen der Glosso-pharyngo-labial-Paralyse anpassen wollte, hatte ich doch die Vorstellung, dass chronisch-entzündliche Prozesse in Pons und Oblongata (mit Verschonung der Nervenkerne) die Grundlage der Erscheinungen

bilden möchten uud hatte der Vermutung gar nicht Raum gegeben, dass ein so scharf umschriebenes Symptomenbild, das dem Typus der Neurose durch das normale Verhalten der Psyche, das Fehlen aller Sensibilitätsstörungen, die strenge Lokalisation der Lähmungserscheinungen, den progressiven, deletären Verlauf so fern stand, eine nachweisbare anatomische Grundlage nicht haben möchte. Das negative Ergebnis der anatomischen Untersuchung war für mich überraschend. Wohl giebt es acute Formen aufsteigender Lähmung mit bulbären Symptomen ohne greifbares anatomisches Substrat (Landry'sche Paralyse), auf deren Pathogenese die Curchmann'schen Beobachtungen vielleicht einiges Licht zu werfen im stande sind. Aber mit diesen kann unser Fall gewiss nicht in Parallele gestellt werden. In dem oben wiedergegebenen Falle von Wilks, dessen Details sich unserer Kenntnis entziehen, hatten sich die Symptome der Bulbärparalyse ebenfalls in einem Zeitraum von wenigen Tagen entwickelt.

Wenn demnach auch verwandte Beobachtungen vorliegen (Westphal, Wilks, Bristowe), steht mein Fall doch vereinzelt da; er lehrt, dass es eine chronisch-progressiv verlaufende Neurose giebt, die sich vorwiegend durch die Symptome der Glosso-pharyngo-labial-Paralyse ohne Atrophien kennzeichnet."

Noch in demselben Jahre erschien eine der meinigen engverwandte Beobachtung Eisenlohr's, die sich durch folgende Besonderheiten auszeichnete. Neben den Bulbärsymptomen stand hier eine Ophthalmoplegie im Vordergrund, die Entwicklung derselben zeigte Beziehungen zu einer Hemikranie; die Remissionen, der Wechsel in der Intensität der Lähmungssymptome war weit ausgesprochener wie in meinem Falle, endlich war der Obductionsbefund zwar auch ein negativer, aber es fiel dem Autor auf, dass die Hypoglossus-Facialis-Vagus- und Accessoriuswurzeln auffallend viel schmale Fasern enthielten, worin er aber nicht ein Zeichen der Degeneration sondern einer congenitalen Entwickelungsanomalie, einer von Haus aus schwachen Anlage erblickte.

Die nächsten Jahre brachten Einzelbeobachtungen von Bernhardt und Remak (ohne Obduktion), die wohl hierher gehören, aber erst später in Zusammenhang mit dem uns interessierenden Leiden gebracht wurden.

Wichtiger war eine Mitteilung Shaw's aus dem Jahre 1890, die sich wiederum auf einen Fall dieser Art mit anatomisch intakt befundenem Nervensystem bezog. Leider war die Untersuchung aber eine unvollkommene.

Obgleich Hoppe diese Mitteilung entgangen war, vermochte er doch, als er i. J. 1892 über einen von mir beobachteten und schon intra vitam erkannten Fall dieser Art berichtete, gestützt auf diesen sowie auf die Beobachtungen von Wilks, mir und Eisenlohr, das Krankheitsbild dieses eigenartigen Leidens zu entwerfen.

»Können wir, so führte er aus, aus ihnen (den citierten Fällen) ein einheitliches Krankheitsbild schaffen, das scharf umschrieben

ist und von den bisher erkannten getrennt werden kann? Ich glaube, dass wir diese Frage mit Ja beantworten können.« Als die charakteristischen Merkmale desselben bezeichnet er 1. das Fehlen der Atrophie und der Störungen der elektrischen Erregbarkeit, 2. die Beteiligung des oberen Facialis und Oculomotorius, 3. die seltene Beteiligung des Hypoglossus, 4. die deutlichen Remissionen und den Wechsel in der Intensität der Symptome, selbst während der Dauer eines einzigen Tages, 5. den negativen anatomischen Befund.

Damit war das Leiden scharf gekennzeichnet, und nur ein Symptom war übersehen, das zwar aus unseren Krankengeschichten (und deutlicher noch aus den Erb'schen) zu entnehmen war, dem jedoch weder Hoppe noch ich (und ebensowenig Erb) grössere Beachtung geschenkt hatten: das ist das Symptom der Ermüdbarkeit. Es wird zwar von mir angeführt: »dass sie (Patientin) leicht beim Sprechen ermüdete und pausieren musste«, »dass sie beim Kauen leicht ermüdet«. Es wird in dem Hoppe'schen Fall besonders die Ermüdbarkeit des Gaumensegels hervorgehoben. Aber dass diese Erscheinung ein besonders charakteristisches Element der Symptomatologie bildet, ist von uns verkannt worden, ist die einzige Thatsache, die von uns ausser Acht gelassen worden ist.

Und gerade wegen des pointierten Hinweises auf dieses Symptom bildet die Arbeit Goldflam's aus dem Jahre 1893 einen neuen Markstein in der Geschichte dieser Krankheit.

Ehe wir sie näher würdigen, ist noch der Thatsache Erwähnung zu thun, dass in dem Hoppe'schen Fall zwar der Befund am Nervensystem — auch die Hirnrinde und die centralen Ganglien waren zum ersten Mal hier genauer untersucht worden — ein negativer war, aber eine anderweitige Abnormität nachgewiesen wurde, die von Hoppe in einen allerdings nur hypothetischen Zusammenhang mit dem Nervenleiden gebracht wurde: es fand sich eine verkäste Bronchialdrüse, und wir hatten die Vorstellung, welcher Hoppe Ausdruck gab, dass von dieser Neubildung ausgehende Toxine durch ihren krankmachenden Einfluss aufdie entsprechenden Nervencentren die Lähmungserscheinungen hervorgebracht haben könnten. Wie die wichtige Arbeit Hoppe's überhaupt in der Folge nahezu ignoriert und nur als kasuistischer Aufputz verwertet worden ist, so ist auch diese Hypothese von der Intoxication, die hier zum ersten Male auf Grund von Thatsachen aufgestellt wurde, wiederholt vorgebracht worden, ohne dass auf Hoppe Bezug genommen wurde.

Gleichzeitig mit der Arbeit Hoppe's, bezw. im Anschluss an den Vortrag desselben, erschien eine interessante Mitteilung Senator's über einen von ihm untersuchten Fall ähnlicher Art, dessen Deutung uns später noch zu beschäftigen haben wird.

Ehe wir der Verdienste Goldflam's gedenken, müssen wir der Thatsache Erwähnung thun, dass er sowohl meinen als namentlich Hoppe's Anteil an der Erforschung dieses Leidens, wenn auch nicht ganz übersehen, so doch überaus wenig beachtet und

infolgedessen viele Momente hervorgehoben hat, die von uns bereits ermittelt waren und wohl nur dank der Goldflam'schen Darstellung später diesem Autor zugeschrieben worden sind. So unwesentlich das für die sachliche Beurteilung des Leidens ist, hier, wo wir von der Geschichte desselben sprechen, muss es betont werden, besonders auch deshalb, weil die Arbeit Goldflam's eine grundlegende Bedeutung erlangt hat, sodass man selbst seinen Namen in die Bezeichnung der Krankheit aufnehmen wollte.

Nach zwei Richtungen hat Goldflam unsere Kenntnisse von dieser Affektion erweitert und vertieft: 1. hat er gezeigt, dass sie eine relativ gutartige sein und in Heilung (?) ausgehen kann; 2. hat er die Bedeutung, welche dem Symptom der »Ermüdbarkeit« zukommt, zuerst in das rechte Licht gesetzt. Er konnte in den von ihm beobachteten Fällen den Nachweis bringen, dass die Funktionsstörungen weniger auf ächter Lähmung beruhen, als auf einer ganz abnorm schnellen Erschöpfbarkeit der Muskeln, sodass eine anfangs mit normaler Kraft ausgeführte Bewegung nach kurzer Anstrengung, nach mehrmaliger Wiederholung derselben einer völligen Lähmung weicht, die aber ebenfalls nach einer Erholungsfrist von kurzer Dauer wieder einer mehr oder weniger normalen Beweglichkeit Platz macht.

Dadurch dass Goldflam nun auch die andern, von uns bereits angeführten Momente, nämlich die Beteiligung der Extremitäten, des Augenfacialis, Oculomotorius, die Kaumuskelschwäche, die beträchtlichen Remissionen und Exacerbationen, das Fehlen der Atrophie und elektrischen Degenerationszeichen etc. etc. wieder zusammenstellte, ohne auf uns zu verweisen, ist es gekommen, dass von den späteren Forschern ganz vorwiegend die Darstellung Goldflam's berücksichtigt und gewürdigt worden ist.

Es ist aber ein anderer Punkt, der hier noch der Klarstellung bedarf. Man muss Goldflam auch das Verdienst zuschreiben, die Brücke zwischen seinen Beobachtungen und den Erb'schen geschlagen zu haben. Freilich ist das nicht so zu verstehen, als ob wir die Erb'sche Mitteilung übersehen hätten. Ich habe oben schon die Umstände angeführt, die es erklären, dass ich auf sie nicht Bezug genommen habe. Hoppe nimmt in seiner Arbeit aber schon ausdrücklich zu dem Erb'schen Symptomenkomplex Stellung und sagt: „Beim ersten Vergleich scheint das von mir beschriebene Krankheitsbild mit dem von Erb verwandt zu sein. Aber in den wesentlichen Punkten unterscheiden sie sich doch, denn in zwei von den Fällen von Erb zeigte sich ausgesprochene Atrophie im Gebiete der Kau-, Zungen- und Halsmuskulatur und eine entsprechende Herabsetzung der elektrischen Erregbarkeit. Auch fehlt die anatomische Untersuchung, und die Vermutung, die Erb damals aussprach, dass es sich vielleicht in seinen Fällen um eine Kombination von Poliencephalitis chronica superior et inferior handele, hat sich auf Grund von späteren Beobachtungen in ähnlichen Fällen mit aller Wahrscheinlichkeit bestätigt."

Während Goldflam noch in einer Mitteilung aus dem Jahre 1891, in welcher er einen vielleicht schon hierher gehörigen

Fall schilderte, auf Erb keinerlei Bezug nimmt, die Frage nach den Beziehungen der „Bulbärparalyse ohne anat. Befund“ zu dem Erb'schen Symptomenkomplexe also nicht zuerst von ihm, sondern von Hoppe (und vor diesem schon beiläufig von Bernhardt) angeschnitten wurde, hat dann aber Goldflam eine Summe von Erscheinungen herausgefunden, welche auf innige Beziehungen zwischen dem in Frage stehenden Leiden und den von Erb beobachteten Fällen hinweisen.

Es sind weniger die Momente, die Erb selbst heraushob, als eine Reihe anderer, aus seinen Krankengeschichten zu entnehmender. So spielt das Phänomen der abnormen Ermüdbarkeit in den Erb'schen Beobachtungen schon eine wesentliche Rolle, ebenso kommen die Remissionen hier vor, und es tritt selbst eine Tendenz zur spontanen Rückbildung zu Tage. Nimmt man dazu die von Erb selbst als charakteristisch betonten Thatsachen: die Kombination von Ptosis mit Kaumuskellähmung und Nackenmuskelschwäche etc., so hat man allerdings soviel Berührungspunkte, dass die Aehnlichkeit eine unverkennbare ist und demgegenüber der Umstand, dass sich in einzelnen Muskelgebieten eine evidente Atrophie entwickelte, vielleicht, wie wir weiter unten sehen werden, nicht so sehr ins Gewicht fällt.

Ich erkenne also an, dass die Erb'schen Fälle wahrscheinlich hierher gehören, bin aber der Meinung, dass sie für die Erkenntnis des Leidens nicht ausschlaggebend gewesen sind, da die volle Eigenart und die Sonderstellung desselben erst mit dem Nachweis, dass selbst in den chronisch verlaufenen Fällen der Obductionsbefund ein negativer ist, dargethan war. Ich halte es also besonders im Hinblick auf die Auffassung, die Erb selbst von der Natur des Leidens hegte, nicht für ganz berechtigt, ihn als den Entdecker desselben hinzustellen, ganz abgesehen davon, dass er in Wilks bereits einen Vorgänger gehabt zu haben scheint. Dass ich die hervorragenden Verdienste, welche sich Erb um die Erforschung dieser Krankheit erworben hat, doch nicht unterschätze, wird aus dem weiteren Gang der Darstellung leicht zu erkennen sein. Ich bin aber, wie ich schon einleitend bemerkte, der Meinung, dass dieses Land überhaupt nicht von einem einzelnen, sondern von einer Reihe von Forschern entdeckt worden ist. Und der glänzende Name des Autors darf uns nicht dazu verleiten, ihn mit einer Krankheit zu verknüpfen, an deren Entdeckung er nur einen grossen Anteil hat.

Das Phänomen der Ermüdbarkeit, das wir hier zunächst in Beziehung zu dem Namen Goldflam's gebracht haben, hat nun seine besondere Geschichte.

Die Ermüdbarkeit als Krankheitssymptom, speziell bei den Neurosen (neurasthenische Myasthenie etc.), ist seit Langem bekannt. Die Ermüdbarkeit, mit welcher wir es hier zu thun haben, hat aber doch einen speziellen Charakter. Allerdings ist sie auch in dieser als typisch anzusehenden Weise schon bei anderen Affectionen geschildert worden. So findet sich in meiner Ab-

handlung: Zur Pathologie der disseminierten Sklerose[1]), welche aus dem Jahre 1887 stammt, folgender Passus: „In den letzten Tagen habe ich ein neues Symptom beobachtet: eine abnorme Erschöpfbarkeit der Muskeln. Ein solcher Kranker ist z. B. im stande, die Abduktoren des Fusses (die Peronei) beim ersten Versuch ziemlich kräftig anzuspannen; wiederholt er den Versuch, so ist die Kraft schon bedeutend herabgesetzt, und beim dritten oder vierten Male versagen die Muskeln völlig, um nach einiger Zeit der Ruhe wieder leistungsfähig zu werden." — Das ist nun genau die Erscheinung, von welcher später nachgewiesen worden ist, dass sie eines der wichtigsten Merkmale der hier in Frage stehenden Krankheit bildet.

Schon bevor Goldflam auf diese Thatsache die Aufmerksamkeit gelenkt hatte, habe ich und dann Jolly und ich an einem Patienten der Nervenklinik, dessen Leiden wir damals noch nicht sicher zu beurteilen vermochten, diese eigentümlichen Ermüdungsphänomene in ihrer vollen Entwicklung wahrgenommen.

Es fällt die Beobachtung, über welche Jolly in der Berl. klin. Woch., Jahrgang 1891, und ich in meinem Lehrbuch der Nervenkrankheiten, I. Aufl., 1894, kurz berichtet haben, in das Jahr 1890. Erst als sich bei der Obduktion die nervösen Apparate wie die Muskulatur ganz unversehrt zeigte, kam uns der Verdacht, dass es sich um einen Fall von „Bulbärparalyse ohne anatom. Befund" handele. In der der Goldflam'schen Publication vorausgehenden kurzen Mitteilung Jolly's ist dieser Gedanke jedoch noch nicht zum Ausdruck gekommen.

Es muss deshalb anerkannt werden, dass die erste wirkliche und erschöpfende Schilderung dieses Symptoms als Zeichen der „Bulbärparalyse ohne anat. Befund" von Goldflam stammt.

In enger Beziehung zu der Erscheinung steht nun eine andere, um deren Erforschung sich besonders Jolly grosse Verdienste erworben hat.

Die Geschichte derselben reicht aber, wie Jolly selbst hervorgehoben hat, weiter zurück.

Benedict hat im Jahre 1868 unter dem Namen „Reaktion der Erschöpfbarkeit" eine Reaktionsform beschrieben, „welche bei Lähmungen vorkommt, die durch einen fortgepflanzten Reiz (z. B. von einem Carcinom der Grosshirnhemisphären) entstehen, nämlich ein Nachlass der Reaktion während einer kurzen faradischen Reizung". Er sagt: „Diese Reaktion ist ein Beweis pathologischer Erschöpfbarkeit." An einer anderen Stelle bemerkt er, dass er diese Reaktion besonders bei cerebralen Lähmungen beobachtet habe.

Brenner beschreibt sie ebenfalls und führt an, dass er sie bei apoplect. Lähmungen gesehen habe. Von späteren Autoren wurde sie, wie Jolly weiter ausführt, vereinzelt bei Muskelhypertrophie und bei chronischer Poliomyelitis gefunden.

[1]) Berl. klin. Woch. 1887. No. 48.

Mosso[1]), auf dessen wichtige Untersuchungen auch Jolly zurückgreift, hat ausser vielen anderen bemerkenswerten Erscheinungen auf dem Gebiete der Ermüdung — z. B. der, dass jedes Individuum seine eigene, ihm eigentümliche Ermüdungskurve besitzt, dass die durch willkürliche Thätigkeit bedingte Ermüdungskurve der bei elektrischer Reizung erzielten ähnlich ist, dass die Ermüdung keineswegs ausschliesslich psychischen Ursprungs, sondern dass auch unabhängig von den cerebralen Vorgängen der Muskel selbst erschöpfbar ist etc. etc. — die für uns wichtige Thatsache festgestellt, dass bei gesunden Menschen, welche ihr Gehirn durch geistige Arbeit ermüden, gleichzeitig eine Ermüdung der Muskeln eintreten kann, welche sich als gesteigerte Erschöpfbarkeit nicht nur bei willkürlicher Arbeitsleistung, sondern auch bei direkter Muskelreizung durch den elektrischen Strom bemerkbar macht. Er nimmt an, dass es sich hierbei um eine chemische Aenderung im Muskel handelt, welche durch die bei der Gehirnarbeit sich entwickelnden Stoffwechselprodukte bewirkt wird.

Ich selbst habe die Erscheinung oder doch eine ihr sehr nahe verwandte Reaktionsweise ebenfalls und zwar schon 1887 in einem Falle, den ich als Landry'sche Paralyse deutete, gesehen und in der Inauguraldissertation des Herrn Dr. Behmer (Berlin 1889) beschreiben lassen (vgl. auch mein Lehrbuch der Nervenkrankheiten, 1. Aufl., S. 358). Es fand sich nämlich bei elektrischer Reizung der affizierten Muskeln und ihrer Nerven, dass sie bei einer bestimmten Stromstärke zwar deutlich reagierten, dass aber durch Steigerung derselben die Intensität der Zuckung nicht gesteigert werden konnte, ja dass in einzelnen Muskeln dabei sehr schnell ein völliges Versagen der Reaktion eintrat (vgl. die ausführlichen Protokolle).

Auch in dem von Jolly verwerteten ersten Falle habe ich die Reaktion zuerst beobachtet, aber zur Zeit der Feststellung dieser Erscheinung den Fall selbst noch nicht richtig gedeutet und die elektrischen Reaktionsverhältnisse noch nicht genauer studiert[2]).

Es blieb das Jolly vorbehalten, und zwar war es besonders ein von ihm später beobachteter Fall, den er auch im Dezember 1894 in der Berliner med. Gesellschaft vorstellte, an dem er sorgfältig

---

[1]) Ueber die Gesetze der Ermüdung. Untersuchung an Muskeln der Menschen. Arch. f. Anat. und Physiol. Jahrg. 1890, S. 89.

Mosso's Untersuchungen sind zum Teil an Maggiore ausgeführt und von diesem selbst ergänzt worden. Seine Abhandlung findet sich an derselben Stelle S. 191. Auf die älteren Beobachtungen von Kronecker (von ihm stammt die Bezeichnung Ermüdungskurve), Herman, Tiegel, Rossbach, Richet u. A. kann hier nicht eingegangen werden.

[2]) Es entsprach nicht ganz den thatsächlichen Verhältnissen, wenn Jolly in einer kurzen Notiz anführte, dass ich als Assistent der Klinik den Fall mit ihm beobachtet hätte. Schon vor dem Eintritt Jolly's in die Charité hatte ich als stellvertretender dirig. Arzt den Patienten behandelt und diese eigentümlichen Ermüdungsphänomene, auch für den elektrischen Reiz, bei ihm wahrgenommen, ohne sie jedoch eingehend zu studieren, (vgl. die Fussnote auf S. 406, Bd. VI der Zeitschr. f. Nervenheilkunde). Ich hatte also wohl das Recht, das mir übrigens auch Jolly keineswegs bestritten hat, mich in meinem Lehrbuch auf diese Beobachtung zu berufen.

und eingehend das Wesen der Reaktion nachwies, die von ihm als myasthenische bezeichnet worden ist. Ich halte es also für ganz korrekt, wenn man, wie es auch allgemein üblich ist, den Namen Jolly's mit dieser Reaktion in Verbindung bringt. — Ausserdem hat der Vorschlag Jolly's, die Affektion als Myasthenia gravis pseudoparalytica zu bezeichnen, anregend und befruchtend gewirkt.

So haben wir 6 Autoren — Wilks, Erb, Oppenheim, Hoppe, Goldflam, Jolly — von denen jeder einen so wesentlichen Anteil an der Erforschung dieses Leidens und seiner Symptome hat, dass es ungerecht und unhistorisch wäre, wollte man den Symptomencomplex mit dem Namen eines oder eines Paares derselben belegen.

Seit den Jahren 1893 und 1894 ist eine Fülle von Beiträgen zu dieser Frage geliefert worden, die nicht nur das casuistische Material wesentlich bereichert haben, sondern zum Teil auch für die Kenntnis der Symptomatologie, für die Abgrenzung des Krankheitsbildes und für die Differentialdiagnose von Bedeutung gewesen sind. Noch aus dem Jahre 1893 stammen die Mitteilungen von Suckling und Dreschfeld, aus dem folgenden die von Sölder und Mayer. Der letzgenannte Autor glaubte in einem Falle anatomische Veränderungen nachgewiesen zu haben, auf welche später eingegangen werden soll. In demselben Jahre erschien die I. Aufl. meines Lehrbuchs der Nervenkrankheiten, in welchem ich unter der Ueberschrift: „Die Bulbärparalyse ohne anatomischen Befund" eine eingehende Schilderung des Leidens gab. Um diese Zeit oder kurz darauf taucht die Bezeichnung Erb-Goldflam'scher Symptomencomplex oder „bulbärer Symptomencomplex (Typus Erb-Goldflam)" in der Literatur auf, eine Bezeichnung, die, wie es scheint, zuerst von Pineles gebraucht wurde.

In sehr schätzenswerten Arbeiten hat sich dann S. Kalischer an dem Ausbau dieser Lehre beteiligt. Seine erste Mitteilung aus dem Jahre 1895 bezieht sich zwar auf einen Fall, der nicht hierher gehört, aber Kalischer nahm hier und besonders in weiteren Veröffentlichungen der nächsten Jahre Anlass, seine Ansichten über die Natur des Leidens und dessen Beziehungen zu anderen Affektionen auszusprechen.

Beachtenswert ist ferner aus dieser Zeit die Abhandlung von Murri, besonders weil sie unsere Kenntnisse von der myasthenischen Reaction erweitert. Von Murri stammt auch der Vorschlag, das Leiden nach Erb zu benennen. Ich bin im Jahre 1895 ebenfalls in einer Arbeit, die sich mit der akuten nicht eitrigen Encephalitis beschäftigt, mit einigen Bemerkungen auf diese Affektion zurückgekommen. Das folgende Jahr bringt ausser casuistischen Beiträgen von Fajersztain, Silbermark, Grocco u. A. eine neue vollständige, d. h. auch durch die Obduktion sichergestellte Beobachtung von von Strümpell, nebst einer gediegenen Darstellung der Affektion, für welche dieser Autor die Bezeichnung „asthenische Bulbärparalyse" vorschlägt.

Von Interesse ist auch der Hinweis Strümpell's auf den Umstand, dass von einer wirklichen Lähmung bei dieser Krankheit überhaupt keine Rede sein könne, dass vielmehr nur die Muskeln gelähmt erscheinen, welche funktionell dauernd in Anspruch genommen werden, also dauernd ermüdet seien. Ferner hat Marina in seiner Monographie über die Augenmuskellähmungen an verschiedenen Stellen unserer Krankheit, für die er die Bezeichnung „Hoppe-Goldflam'scher Symptomcomplex“ vorschlägt, gedacht.

Auch das Ausland bringt jetzt zum ersten Male zusammenfassendere Besprechungen in einem Aufsatz von de Holstein und besonders in der These von Marie Sossedorf.

In dem nächsten Jahre (1897) versucht Karplus, auch unter Hinweis auf ältere Beobachtungen, einen besonderen Typus dieses Leidens unter dem Namen „asthenische Ophthalmoplegie“ abzugrenzen.

Wertvolle Mitteilungen enthält ferner die Abhandlung von Kojewnikoff. Ich suchte dann in meiner Bearbeitung des Kapitels Encephalitis für das Nothnagel'sche Handbuch „die Bulbärparalyse ohne anatomischen Befund“ gegen die Poliencephalomyelitis abzugrenzen. Kalischer schlägt die Bezeichnung asthenische bulbospinale Paralyse vor. Brissaud, Lantzenberg, Widal und Marinesco sowie T. Cohn bringen neue Beobachtungen. Widal und Marinesco glauben mit der Nissl'schen Methode einen positiven Befund erhoben zu haben, während die Obduktion und genaue mikroskopische Untersuchung im Falle T. Cohn's wieder ein intaktes Nervensytsem darbietet.

I. J. 1898 häufen sich die casuistischen Mitteilungen (Finizio, Mailhouse, Wheaton, Roques, Schüle, Wilbrand-Saenger, Montesana, Laquer, Eulenburg, Unverricht, Berkley u. A.) Eine zusammenfassende Darstellung giebt die These von V. Ballet, in der wieder die Bezeichnung „Paralysie bulbospinale asthénique“ gebraucht wird.

Aus den letzten beiden Jahren verlangt nächst den casuistischen Mitteilungen von Campbell, Sinkler, Puntow, T. Cohn und Seiffer und der sich an die der letzteren anschliessenden Diskussion in der Berl. Gesellschaft für Psychiatrie und Nervenkrankheiten besondere Beachtung ein Vortrag von Senator über Beziehungen der asthenischen Lähmung zur Albumosurie und multiplen Myelomen, eine Mitteilung von mir, sowie die diesem Leiden gewidmeten Aufsätze von Raymond und Buzzard.

Nomenclatur.

Die Zahl der Namen, mit denen diese Krankheit belegt worden ist, ist recht gross, und es fällt schwer, eine Auswahl unter denselben zu treffen, eine Bezeichnung zu finden, welche die Eigenart des Leidens in recht prägnanter Weise zum Ausdruck bringt.

Erb sprach von einem „neuen, wahrscheinlich bulbären Symptomenkomplex“, ich von der „bulbären Neurose“, dann von

der „Bulbärparalyse ohne anatomischen Befund", Bristowe und Suckling von „funktioneller Ophthalmoplegie", Goldflam von einem „scheinbar heilbaren bulbärparalytischen Symptomenkomplex mit Beteiligung der Extremitäten."

Von Strümpell stammt der Name „asthenische Bulbärparalyse", der viel Anklang fand, von Jolly die Bezeichnung „Myasthenia gravis pseudoparalytica."

Pineles wählt den Titel: „bulbärer Symptomenkomplex Typus Erb-Goldflam", während Marina die Bezeichnung Hoppe-Goldflam'sche Krankheit" vorschlägt. Murri hat das Leiden zuerst als Erb'sche Krankheit bezeichnet, und ihm haben sich Finizio, Roques, Ballet, Brissaud-Lantzenberg u. A. angeschlossen.

Der Name „asthenische Paralyse" findet sich bei Kalischer und Fajersztayn. Letzterer spricht auch von Poliencephalomyelitis sine materia, während Kalischer gelegentlich noch die Bezeichnungen: „funktionelle heilbare Poliencephalomyelitis" und „asthenische bulbospinale Paralyse" gebraucht. In der „asthenischen Ophthalmoplegie" erblickte Karplus einen besonderen Typus dieses Leidens.

Raymond und Ballet haben die Benennung: „Asthénie motrice bulbospinale" oder „Paralysie bulbospinale asthénique" gewählt.

Auch der Name „Ophthalmoplégie-névrose (Guinon-Parmentier) „allgemeine schwere Myasthenie" (Laquer), krankhafte Muskelermüdbarkeit (Unverricht) ist gewählt worden.

Ich halte es für überflüssig, diese verschiedenen Bezeichnungen hier auf ihren Wert und ihre Berechtigung zu prüfen. Die in den folgenden Kapiteln gebotenen Ausführungen werden die Begründung dafür geben, dass ich den Namen „Bulbärparalyse ohne anatomischen Befund" und „myasthenische Paralyse" den Vorzug gegeben habe. Ebenso habe ich an der Bezeichnung „bulbäre Neurose" festgehalten. Aber aus dieser Vielheit geht auch schon hervor, dass ich keinen der von mir gebrauchten Krankheitsnamen für einen recht treffenden und alles Wesentliche bezeichnenden halte. Diesen zu finden, bleibt der Zukunft vorbehalten.

Casuistik.

Bei der nun folgenden Zusammenstellung der Casuistik bin ich von dem Prinzip ausgegangen, dass die Fälle, in denen die Obduction und eine genaue Untersuchung der nervösen Apparate ausgeführt werden konnte, für die Ergründung des Leidens die wichtigsten sind und für die Beurteilung desselben die sicherste Unterlage bieten.

Im Anschluss daran sollen die Beobachtungen wiedergegeben werden, die auf Grund der klinischen Erscheinungen mit Sicherheit oder mit einem hohen Mass von Wahrscheinlichkeit hierhergerechnet werden können, ohne dass durch eine post mortem

ausgeführte Untersuchung die Beobachtung einen Abschluss erhielt. Dann folgt die Gruppe der unsichern Fälle.

Es bleiben auch bei dieser Anordnung noch gewisse Schwierigkeiten bestehen, und es werden sich wohl auch Inconsequenzen nicht ganz vermeiden lassen.

I. Gruppe der klinisch nnd anatomisch untersuchten Fälle.

Fall I Oppenheim.

Pauline Jahnke, ein 29jähriges Dienstmädchen, wurde am 21. Februar 1885 in die Nervenabteilung der Charité aufgenommen. Nach ihrer Angabe stammt sie aus gesunder Familie und ist selbst stets gesund gewesen, bis sie vor 9 Monaten zuerst eine Schwäche in den Händen empfand, die allmählich wuchs und dann auch die Beine ergriff. Sie liess Gegenstände aus den Händen fallen und hatte beim Treppensteigen grosse Schwierigkeiten. Vor 4 Wochen bemerkte sie, dass das Sprechen erschwert war, dass sie leicht beim Sprechen ermüdete und pausieren musste; auch machte sich eine Schwäche in den Lippen geltend, so dass sie die Speisen nicht ordentlich im Munde festhalten konnte, sondern dieselben öfters aus demselben herausfielen. Dazu gesellten sich Schluckbeschwerden. Das Schlingen fester Speisen erforderte ungewöhnliche Anstrengung und Flüssiges trat häufig durch die Nase zurück.

Alle diese Störungen gewannen allmählich an Intensität.

Ueber Gefühlsanomalien, Schmerzen und Blasenbeschwerden hatte sie bisher nicht zu klagen.

Zur Zeit der Aufnahme ergab die objective Untersuchung Folgendes:

Sensorium frei. Keinerlei psychische Anomalien. Pupillen von gleicher mittlerer Weite und prompter Lichtreaction — die Pupillarreaction muss als sehr lebhaft bezeichnet werden. Es fällt auf, dass, wenn Patientin bei gleichmässiger Beleuchtung ruhig auf einen Punkt sieht, sich fortwährende ruckweise erfolgende Contractionen der Iris einstellen. — Bewegungen des Bulbus nicht beschränkt. Normaler ophthalmoskopischer Befund (Dr. Uhthoff).

Schädelbau bietet nichts Besonderes.

Gesichtsfalten sehr wenig ausgeprägt, der Ausdruck hat etwas Starres. Beim Sprechen wie bei den mimischen Actionen werden die Gesichtsmuskeln auffallend wenig und in sehr engen Excursionen bewegt.

Die Sprache ist durch ein leichtes Näseln gestört, bietet im Uebrigen keine Anomalien. Die Stimme ist mittelkräftig; laut zu schreien ist Patientin, wie sie hervorhebt, nicht im Stande. Die Bewegungen im Bereich der Mundfaciales sind zwar nicht aufgehoben, werden aber sehr mangelhaft und nur andeutungsweise ausgeführt (Zähnefletschen, Mundspitzen). Ebenso ist das Oeffnen und Schliessen der Kiefer auffallend kraftlos. Dem entspricht die Angabe der Patientin, dass sie beim Kauen leicht ermüdet. Die Seitwärtsbewegungen des Unterkiefers sind nicht ausführbar. Bringt man einen Finger zwischen die Zahnreihen der Patientin und fordert sie auf, so kräftig als möglich zuzubeissen, so fühlt man kaum, dass der Finger von den Zähnen festgehalten wird.

Das Gaumensegel hebt sich beim Phoniren mangelhaft.

Das Schlucken ist bei der heutigen Untersuchung nicht in objectiv wahrnehmbarer Weise behindert.

Die Zunge tritt gerade hervor, zittert ein wenig fibrillär, kann nach den Seiten bewegt werden, aber ungeläufig und mangelhaft.

Keine Atrophie im Bereich der Gesichtsmuskulatur und keine Veränderung der elekrischen Erregbarkeit.

Sensibilität im Quintusgebiet für alle Reize erhalten.

Puls von gewöhnlicher Frequenz.

Inspirationszüge flach, ohne genügende Thoraxerweiterung.

Patientin klagt über Luftmangel und besonders über Schwierigkeit des Abhustens.

Die activen Bewegungen des Kopfes nach allen Richtungen erhalten.

Aus der horizontalen Rückenlage kann sich Patientin nur mit Unterstützung der Hände in die sitzende Stellung bringen.

Die Muskulatur der Schulter-, Brust- und der oberen Extremitäten ist im Ganzen gut entwickelt; vor Allem treten keine Zeichen partieller Atrophie hervor.

Die mechanische Muskelerregbarkeit ist nicht gesteigert.

Keine Muskelsteifigkeit. Passive Bewegungen frei ausführbar.

Sehnenphänomene von normaler Stärke.

Die activen Bewegungen der oberen Extremitäten in voller Ausdehnung und mit genügender Geläufigkeit erhalten, aber auffallend kraftlos. Die Schwäche betrifft ziemlich gleichmässig alle Muskelgruppen.

Patientin betont, dass der Grad der Schwäche in den Extremitäten ein wechselnder sei und sich oft in ganz kurzer Zeit ändere.

Die Bauchmuskeln werden ebenfalls nur mit wenig Kraft angespannt. Die Muskulatur der unteren Extremitäten befindet sich nicht in abnormem Spannungszustande, die passiven Bewegungen sind nicht behindert.

Die activen Bewegungen sind in ihrer Ausdehnung etwas beschränkt und zeichnen sich vor Allem durch Schwäche aus, die in beiden Beinen gleichmässig ausgeprägt ist.

Sensibilität durchaus erhalten. Sohlenreflexe nur durch stärkere Reize zu erzielen.

Die elektrische Prüfung der Extremitäten ergiebt keine gröberen Anomalien, vor allen Dingen fehlen Entartungserscheinungen durchaus, dagegen fällt die Zuckung in einzelnen Muskeln (Deltoideus und Biceps) etwas schwach aus und erreicht erst bei höheren Stromstärken genügende Intensität.

März 1885. Befinden im Ganzen unverändert. Geringe Zunahme der Lähmungserscheinungen im Bereich des Facialis und Hypoglossus; doch hebt sich das Gaumensegel beim Phoniren. Zuweilen ziehende Schmerzen in Armen und Beinen, auch im Gesicht.

Juni 1885. Beim Schluckversuch tritt regelmässig Flüssigkeit durch die Nase.

Patientin klagt jetzt häufig über Luftmangel, die Dyspnoe markirt sich auch objectiv und ist zuweilen so stark, dass Patientin in die sitzende Stellung gebracht werden muss. Abends einigemal Temperatursteigerung 38,6° in axilla ohne erkennbare Ursache. Die Untersuchung der Lungen wie der inneren Organe überhaupt ergiebt nichts Abnormes.

In den folgenden Monaten Zunahme der Schlingbeschwerden. Patientin kann Festes gar nicht mehr bewältigen, Flüssigkeit tritt sofort durch die Nase zurück. Auch die Sprachstörung wird stärker: die Sprache ist stark näselnd und unkräftig.

Im August allabendlich (eine Woche lang) Temperatursteigerung — bis 39,2° in axilla — ohne erkennbaren Grund. Patientin fühlt sich sehr schwach und betont, dass ihr jetzt auch die Bewegungen des Kopfes Schwierigkeiten machen; sie bewegt ihn langsam aber doch in genügender Ausdehnung, verspürt dabei etwas Schmerz im Genick.

Die Uvula hebt sich beim Phoniren nur minimal.

Die Augen können nur soweit geschlossen werden, dass die Lider sich eben berühren und genügt der leichteste Widerstand, den Augenschluss zu verhindern.

Aufeinanderpressen der Lippen ist nicht möglich, wie überhaupt die Bewegungen der Mundmuskulatur stark beeinträchtigt sind ohne Differenz zwischen den beiden Seiten.

Die Zahnreihen werden etwa 2½ cm von einander entfernt. Kieferschluss ganz kraftlos.

Sensibilität im Gesicht wie an allen anderen Körperstellen erhalten. Hörschärfe beiderseits normal.

Patientin ist im Stande zu gehen, aber langsam und mit kleinen Schritten.

Anfälle von Dyspnoe, Herzklopfen (Pulsfrequenz 104).

Hustenstösse äusserst schwach und stimmlos.

Sprache fast unverständlich, exquisit bulbär.

Obgleich alle Lähmungserscheinungen sich deutlich steigern, kommen doch leichte Remissionen vor.

Januar 1886. Schmerzen im Genick.

Keine Gefässgeräusche am Schädel.

Mai 1886. Keine Abnahme des Muskelvolums im Gesicht und an den Extremitäten.

Die Schwäche in den Extremitäten hat sich wiederum gesteigert. Pat. kann sich nicht ohne fremde Hilfe in die sitzende Stellung bringen; wenn sie sitzt, wird es ihr schwer, den Kopf aufrecht zu erhalten.

30. August. In der Nacht wird der Arzt zur Patientin gerufen, weil sie plötzlich von heftiger Atemnot befallen sei. Respirationsfrequenz 48 pr. M. Anspannung der Hilfsmuskeln. 100 Pulse, regelmässig. Pat. versucht, zu husten, ist aber nicht im stande, zu expectorieren. Sie glaubt, dass sie Speichel verschluckt habe und denselben nicht herauffördern kann. Die Artikulation ist heute besonders schlecht, sie spricht mit geöffnetem Munde und bewegt die Lippen wenig. Klagt über Schmerzen in der Magengegend, die sie auf die Hustenanstrengung bezieht. Temperatur 39,2°.

31. August. Dyspnoe besteht fort, Respirationsfrequenz 44, Puls 108, klein. Zunge kann nur wenig hervorgestreckt werden, Kaubewegungen sehr schwach. Mundspitzen, Pfeifen unmöglich. Ein Licht auszublasen, ist Pat. nicht im stande. Temp. 38,2°. Rechts hinten unten am Thorax Schall etwas kürzer als links, Athmungsgeräusch ein wenig abgeschwächt; ab und zu ein giemendes oder knackendes Geräusch.

1. September. Rechts hinten am Thorax gedämpfter Schall bis oben hin, abgeschwächtes Atmen und einzelne klingende Rasselgeräusche. Keine Steigerung des Pektoralfremitus (aber Prüfung wegen schwacher Stimme erschwert). Sehr starke Dyspnoe, Anspannung selbst der Sternocleidomastoidei und Pektorales. Pulsfrequenz 132. Nachmittags 3 Uhr Exitus letalis.

Obduktion (Herr Dr. Langerhans).

Im Herzbeutel etwas klare Flüssigkeit. Herz von gewöhnlicher Grösse. Muskulatur des linken Ventrikels etwas schlaff. Endocard leicht verdickt.

Lungen frei beweglich. Der untere und hintere Abschnitt des linken Unterlappens hepatisiert, Schnittfläche glatt, die übrige Lunge lufthaltig. Im hintern Abschnitt des rechten Unterlappens bronchopneumonische Herde mit gekörnter Schnittfläche.

Schädeldach ziemlich leicht, Nähte erhalten. Grosse Ganglien sehr blass, Pia lebhaft gerötet, aber nicht ödematös. Keine Herderkrankung. Arterien der Hirnbasis zart und dünnwandig.

Im Halsteil der Medulla spinalis sehen die Goll'schen Stränge nicht rein weiss aus (s. u. mikroskop. Befund).

Striae acusticae nur andeutungsweise zu sehen.

Gefässscheiden und Bindegewebe zwischen der Halsmuskulatur von hämorrhagischer Beschaffenheit.

Milz vergrössert, von derber Konsistenz, mit deutlichen Follikeln und Trabekeln.

Am oberen Pole der linken Niere eine wallnussgrosse Geschwulst, die an einer Stelle fluctuiert; im übrigen Nieren normal.

Blasenschleimhaut zeigt ziemlich lebhafte Gefässinjektion.

Im Rectum einzelne gerötete Stellen.

Im Duodenum galliger Inhalt.

Magenschleimhaut lebhaft gerötet mit stark geschwollenen Labdrüsen, Schleimhaut zeigt lebhafte venöse Hyperämie. Acini der Leber ziemlich klein. sonst nichts Auffallendes.

Für die mikroskopische Untersuchung wurden aufbewahrt und in Müller'scher Lösung gehärtet: Pons, Medulla oblongata mit den Wurzeln der Hirnnerven, Rückenmark, Zungenmuskulatur mit eintretendem Hypoglossus, Biceps vom rechten Arm mit Nervenast.

Medulla oblongata, Pons und Hirnschenkelgegend wurden im Gudden'schen Mikrotom in Serienschnitte zerlegt und auf's sorgfältigste in allen Höhen nach Färbung der gut gelungenen Schnitte mikroskopisch untersucht mit dem Resultat, dass keinerlei

Veränderung — weder an den Kernen noch den intramedullären Faserzügen der Hirnnerven und den übrigen Gebilden — aufgefunden wurde. Die Präparate unterschieden sich in keiner Beziehung von den entsprechenden normaler Individuen.

Zur Untersuchung gelangten ferner die Wurzeln der Hirnnerven (mit Ausnahme von Olfactorius und Opticus) auf Querschnitten. Sie erwiesen sich allesamt als normal. Ein auf den ersten Blick verdächtiger Befund wurde nur in der Facialiswurzel (unmittelbar nach dem Austritt aus der Oblongata) erhoben: Hier sieht man auf dem Querschnitt kleinere und grössere, fast kreisrunde, gegen die Umgebung scharf abgegrenzte Herde, die wie ein fremdes Produkt in dem sonst normalen Segment des Querschnittes liegen. Bei schwacher Vergrösserung gelingt es nicht, eine Structur in diesem Gewebe zu erkennen; mit Carmin, Nigrosin etc. werden diese Partien intensiv gefärbt. Bei starken Vergrösserungen taucht in dem Herde hie und da ein kleiner Kreis auf, der die Grösse eines Querschnittes der Primitivfaser hat, in welchem aber von Markscheide und Axencylinder nichts zu entdecken ist. Weitere Aufschlüsse geben meine Präparate nicht, nur will ich noch erwähnen, dass die Reactionen auf Kalk, Amyloid etc. negativ ausfielen. Ich zweifelte durchaus nicht daran, etwas Pathologisches unter Augen zu haben, und wurde in dieser Meinung bestärkt durch die kurze Zeit vorher von Thomsen gefundene und als herdförmige Neuritis aufgefasste Erkrankung der Augenmuskelnerven bei Alkoholisten, welche Lähmungserscheinungen im Bereich dieser Nerven geboten hatten. Es schien mir aber doch erforderlich, Hirnnerven von Individuen, die an für diese Frage indifferenten Erkrankungen gestorben waren, zum Vergleich zu untersuchen, die geschilderten Befunde fehlten in keinem der zur Prüfung herangezogenen Facialisnerven, und haben Thomsen und ich die Ueberzeugung gewonnen, dass es sich um Prozesse handelt, die jedenfalls für die Deutung klinischer Erscheinungen nicht verwertet werden dürfen.

Die motorischen Nerven in ihrer peripherischen Ausbreitung (Hypoglossus, Musculocutaneus) zeigten sich nicht entartet, ebenso wenig der Musculus biceps und die Zungenmuskulatur.

Rückenmark und Rückenmarkswurzeln auf Querschnitten untersucht, erweisen sich normal.

Fall Eisenlohr.

18jähriges Mädchen, direkte luetische Infektion auszuschliessen, hereditäre Lues sehr unwahrscheinlich, dagegen neuropathische Disposition. Pat. litt schon als Kind an Migräneanfällen. Ob die einzelnen Attaquen der Augenmuskellähmung sich an solche Migräneanfälle anschlossen, ist nicht sicher zu eruieren; jedenfalls wird es von der Mutter für das erste Auftreten der Ptosis angegeben.

Vor 2 Jahren plötzlich Doppelsehen. Unter Jodkali ging es in 3 Wochen zurück. Im Sommer 1885 sah sie temporär, während bestimmter Tageszeiten, doppelt. Zu derselben Zeit trat linksseitige Ptosis auf, von rasch wechselnder Intensität und schneller Besserung unter Jodkalium, dann auch rechts und nun

bald rechts, bald links stärker. Im Juli 1886 bemerkte sie nach einem starken Migräneanfall Schwäche beider Hände.

In St. Moritz, wohin sie sich Anfangs August begab, kamen neue Erscheinungen, leichte Schwäche der Beine, Kurzatmigkeit, Schlingbeschwerden, Dysarthrie (besonders mittags und abends), Schwäche der Kau- und Halsmuskeln hinzu.

Alle Erscheinungen wechselten in ihrer Stärke während eines Tages öfter.

Status: 16. August: Doppelseitige unvollständige Ptosis. Mit Mühe wurden die Augen auf ca. $^3/_4$ cm geöffnet, aber die Aktion der Levat palp. liess sofort nach, sodass Pat., um geradeaus zu sehen, den Kopf etwas zurücklegen musste. P. R. gut. Beide Bulbi stehen ziemlich starr, der linke etwas nach aussen abweichend. Die Beweglichkeit der Augen nach allen Richtungen ziemlich gleichmässig beschränkt. Beim Fixieren eines Objektes Divergenz der Augenachsen. Lidschluss unkräftig.

Zunge gut, zeigt auf rechter Hälfte leichte Vibrationen, aber keine Spur von Atrophie. Gaumensegelparese, auch Reflexerregbarkeit stark herabgesetzt. Schlingbeschwerden, Regurgitiren durch die Nase. Häufig und besonders nach dem Essen lästige Ansammlung von Speichel und Schleim in Mund- und Rachenhöhle.

Schwäche der Nacken- und Halsmuskeln.

Husten schwach und energielos.

In den Armen ausgeprägte Schwäche sämtlicher Muskelgruppen, die Hände in Flexionsstellung, Arme in toto etwas abgemagert, die Muskeln schlaff. Nirgends fibrilläre Zuckungen. In den unteren Extremitäten, besonders links, leichte motorische Schwäche. Schwierigkeit, sich vom Sitz zu erheben bei erhaltener Gehfähigkeit. Patellarreflex erhalten, ebenso Sensibilität. Die später, allerdings nur summarisch, festgestellte faradische Erregbarkeit der Facialisgebiete, der Zunge, des Gaumens, der Respirationsmuskeln zeigte völliges Erhaltensein und keine erhebliche Abnahme der direkten und indirekten Reaktion.

Therapie: Bettruhe, Natr. jod. Inunction.

16. und 17. August. Schlucken am Morgen jeweils gut, abends sehr schwer, muss dann fortwährend den sich ansammelnden Schleim mit dem Taschentuch aus dem Munde entfernen. Husten und Ausspucken nicht möglich.

18. August: Tachycardie. Gegen Abend starkes Herzklopfen mit kleinem frequenten Pulse (104), frequenter Respiration etc.

Galvanisation, subcut. Strychnin-Injectionen. Schlucken ziemlich schlecht, auch die gröberen Bewegungen der Zunge recht mühsam, das Sprechen schlecht.

20. 8. Schlucken abends schlechter als morgens.

21. Nachdem Pat. am Morgen sich gewaschen, tritt rasch ein höherer Grad von Dyspnoe ein. Gegen 9 Uhr Cyanose, frequente oberflächliche Atmung, das Zwerchfell fast ganz paralytisch. Das Bewusstsein blieb bis gegen 12 Uhr erhalten. Weder die lange fortgesetzte Faradisation der Phrenici noch die üblichen Excitantien vermochten die Lage zu ändern. Allmälig Herzparalyse und gegen 2 Uhr Tod.

Obduktion nach 24 Stunden. Makroskopisch (es ist nur vom Nervensystem die Rede) nichts Abnormes, nur erscheinen die Wurzeln der Hypoglossi, Vagi auffallend dünn, obschon nicht verfärbt. Mikroskopisch in den Hypoglossus-, Vagus- und Accessoriuswurzeln zahlreiche schmale Fasern, die aber eben nur durch ihre geringe Breite von der Norm abwichen, keine Spur von körniger oder fettiger Degeneration oder von Zerfall des Markes boten.

Auch in den Facialiswurzeln fanden sich dergleichen auffallend schmale Fasern. Oculomotorii und Abducentes absolut normal. Auch Hirnstamm mikroskopisch absolut normal, einzelne kapillare Haemorrhagien frischen Datums.

Fall Hoppe (Oppenheim-Hoppe).

H. H., 40 Jahre alt, Schmiedegeselle, aufgenommen in die Nervenklinik der Charité am 25. 3. 1889.

Keine Belastung, keine Lues.

Seit dem 28. Lebensjahre Ohrensausen. Vor 3 Wochen begann seine jetzige Krankheit mit Schluckbeschwerden, die allmälig zunahmen, ferner bemerkte er, dass er keinen Geschmack und Schwierigkeit beim Kauen hatte.

Gleichzeitig stellte sich Sprachstörung ein und Ptosis. Schlaf soll unruhig, Stuhl träge sein. Nachtschweiss.

Der ganze Zustand hat sich schmerzlos und in der Reihenfolge entwickelt, dass zuerst die Schluckbeschwerden auftraten, dann die Ptosis und nach einigen Tagen die Sprachstörung.

Status 26. 5. 89: Langer, blasser, etwas magerer Mann. Ptosis duplex mit entsprechender Anspannung der Frontales. Augenbewegungen frei. Augenschluss rechts kräftiger als links. Untere Gesichtshälfte etwas schlaff, aber Beweglichkeit erhalten. Zunge frei beweglich, nicht atrophisch. Pupillen normal.

Sprache leicht lispelnd und stark näselnd. Parese des weichen Gaumens.

Feste Speisen werden schwer geschluckt, er muss zwischendurch trinken.

Aussenbewegung der Stimmbänder, besonders des rechten, war vor einiger Zeit beschränkt, jetzt nicht mehr. Hörschärfe beträchtlich herabgesetzt, Kopfknochenleitung für Stimmgabeltöne erhalten, Trommelfell beiderseits eingezogen und getrübt (s. a. u.).

An den Armen keine Schwäche, keine Muskelatrophie, das Gleiche gilt für die unteren Extremitäten. Kniephänomen normal.

31. 5. Beiderseitige Ptosis und Beweglichkeitsbeschränkung der Bulbi im Sinne des rechten Rectus internus und des linken Rectus superior.

Therapie: Jodkalium innerlich und elektrische Behandlung.

1. 6. Pat. hebt jetzt ganz besonders die Kauschwäche hervor, schon nach zwei Bissen will er so ermüden, dass er nicht mehr kauen kann.[1])

18. 6. Pat. meint, dass das Kauen jetzt alle Tage besser gehe. Auch hat er über die Augen insofern weniger zu klagen, als morgens die oberen Augenlider weniger herabhängen.

28. 6. Pat. meint jetzt, dass das Schlucken auch besser gehe. Zu pfeifen ist er jetzt nicht im Stande, er meint, es fehle ihm die Exspirationskraft dazu. Das Gaumensegel hebt sich beim Phonieren nur minimal.

12. 9. Jetzt ist die rechtsseitige Ptosis fast soweit ausgeglichen, dass fast die ganze Pupille freiliegt. Parese des linken Rectus superior, sonst sind die Bewegungen vollständig erhalten.

Augenschluss beiderseits ziemlich schwach, aber unterer Facialis frei. Pat. kann zuweilen nicht pfeifen, aber es liegt nicht an mangelhaftem Lippenschluss. Sprache noch deutlich näselnd, aber doch viel besser als früher.

Gaumensegel hebt sich beim Phonieren nur wenig, die linke Seite etwas besser wie die rechte, auch ermüdet der Apparat schnell.

Normale elektrische Erregbarkeit.

Beim Phonieren bleibt ein deutlicher Spalt zwischen den Stimmbändern, namentlich wird das linke nicht vollständig adduciert; ferner sehr deutliche Parese der Cricoarytaenoidei postici; die Stimmritze erweitert sich bei der Inspiration gar nicht.

Ohrenuntersuchung (Dr. Barth): Flüstersprache beiderseits 0,3 Meter. C. 5 ist mittleren Grades beiderseits herabgesetzt. Rinne schwach positiv. Stimmgabel C. wird mit starkem Anschlag auf der Stirne gehört. Ganz geringe Einziehung am Trommelfell, sonst keine Veränderung. Rötung und Schwellung im Nasenrachenraum.

15. 9. Pat. wurde erheblich gebessert entlassen; stand in poliklinischer Behandlung, aber nach 6 Monaten trat wieder Verschlimmerung ein. Zweite Aufnahme erfolgt am 8. 5. 1890.

Status: Kann nicht ordentlich schlucken, sprechen, kauen. Beim Trinken kommt jetzt Flüssigkeit durch die Nase. Sprache stark näselnd und dysarthrisch. Das Gaumensegel hebt sich beim Phonieren absolut nicht, ebenso ist die Rachenreflexerregbarkeit erloschen. Zunge normal. Beim Sprechen und auch sonst zuweilen lauter inspiratorischer Stridor. Lippen beweglich.

Kaumuskulatur so geschwächt, dass man den Unterkiefer leicht herabdrücken kann. Leichte Ptosis. Beweglichkeit der Bulbi normal.

9. 5. Schwäche in den Armen und zwar besonders die Abduction des Ober- und die Streckung des Unterarmes. Kopfbewegungen werden mit guter Kraft und Geläufigkeit ausgeführt. Keine Atrophie.

---

[1]) Im Original nicht durch gesperrten Druck hervorgehoben.

Beweglichkeit in den Beinen nicht beschränkt. Kniephänomen normal. Erschwerung des Schlingens. Lähmung der Cricoarytaenoidei postici.

Puls 104 in der Minute.

Pat. meint, dass mit der Verschlimmerung auch das Ohrensausen zugenommen habe.

13. 5. Vollständige Schling- und Kaulähmung. Fieber.

Im Verlauf dieses Tages nehmen die Krankheitserscheinungen von Stunde zu Stunde zu. Pat. muss mit Sonde gefüttert werden. In der Nacht vom 13. zum 14. Exitus.

Obduction: In den inneren Organen nichts Abnormes. Doch findet sich in der Gegend der grossen Bronchien ein fast Borsdorferapfelgrosses Gebilde, das eine derbe Kapsel und einen teils käsigen, teils hämorrhagischen Inhalt zeigt. Muskulatur von gewöhnlicher Farbe.

Die mikroskopische Untersuchung, welche sich auf Hirnstamm, Rückenmark, Centralwindungen, peripherische Nerven, Muskulatur der Zunge und des weichen Gaumens erstreckt, ergiebt überall normale Verhältnisse.

Bezüglich des Oculomotoriuskernes heisst es:

»Eine frische Blutung hat auf der einen Seite den Nucl. centralis anterior, zum Teil auch den Nucl. lat. ant. zerstört. Aber die Blutkörperchen sind noch völlig unverändert, die Lücken und Risse in dem Gewebe sind noch ganz frisch, ohne Zeichen jeder Reaktion und die Wände zerfetzt. Alles deutet darauf hin, dass die Blutungen agonalen Ursprungs oder erst kurz vor dem Tode entstanden sind. Es finden sich noch drei kleine Herde frischer Blutung: einer in dem Vaguskern, einer in dem Westphal-Edinger'schen rechts und einer in der Raphe der Vierhügelgegend.«

Fall Jolly (Jolly-Oppenheim).

K. K., 15jähr. Gerberlehrling, am 19. August 1890 in die innere Nebenabteilung der Charité aufgenommen, am 7. Oktober 1890 in die Nervenklinik verlegt und daselbst am 18. März 91 gestorben.

Keine hered. Belastung. Er selbst hatte als Kind Masern und Scharlach, litt seit einigen Jahren an Ohrenausfluss, war aber sonst gesund. Sein jetziges Leiden führt er auf Masturbation und übermässige Anstrengung in der Lehrzeit zurück (hatte von früh 6 bis abends 8 Uhr Felle zu tragen). Das Leiden begann im Dezember 1889 mit Schwäche in den Beinen, die beim Gehen und Arbeiten so kraftlos wurden, dass er sie kaum noch heben konnte. Einmal brach er auf der Strasse zusammen. Etwas später stellte sich eine ähnliche Schwäche in den Armen ein. Zugleich wurde ihm das Aufrichten des Oberkörpers aus gebückter Stellung schwer. Er hatte auch über Sprachstörung, Schwindel sowie über Schmerzen im Nacken und Kreuz zu klagen.

Jolly sagt: „Der Status und der weitere Verlauf wird am besten nach dem stenographischen Protokoll der Sitzung gegeben, wobei ich bemerke, dass ich damals noch in der Meinung befangen war, es handle sich um eine besondere Varietät der progressiven Muskeldystrophie.“ „Die Schwäche betrifft eine grosse Zahl von Muskeln, ja man kann beinahe sagen, dass die gesamte Muskulatur dieses Patienten mehr oder weniger abnorm funktioniert, obwohl ausgeprägte Atrophien kaum nachweisbar sind.“ „Die Erschöpfung ist jedesmal nach kurzem Gehen eine so starke, dass er dann getragen werden muss, um nicht zu fallen.“ „Als er zuerst ins Zimmer trat, ging er allein ohne Unterstützung, jetzt kann er nur noch unter Führung gehen und macht dabei starke Hebungen und Senkungen des Beckens, um von dem einen Fuss auf den andern zu gelangen.“ „Bei Aufforderung, nun die Arme zu erheben, tritt nur eine ganz geringe Hebung derselben ein. Er vermag dieselben aber Morgens, wenn er ausgeruht ist, bis über die Horizontale in die Höhe zu bringen, sobald er ermüdet, gelingt dies nicht mehr.“

Reflexerregbarkeit normal. Patellarreflexe etwas gesteigert. Sensibilität, Pupillen, Augenhintergrund normal. „Die Lidspalten beide etwas eng, ohne dass jedoch eine eigentliche Ptosis vorhanden wäre. Augenbewegungen frei.“ „Wenn der Patient ausgeruht ist, kann er pfeifen, sowie man ihn dies aber einige Zeit fortsetzen lässt, hört die Fähigkeit auf. Dasselbe zeigt sich beim wiederholten

Ausblasen eines Lichtes. Beim Sprechen verhält es sich ebenfalls so, dass er immer nach ganz kurzer Zeit vollständig ermüdet und nicht weiter kommt, während er anfangs ganz gut und deutlich artikuliert. Weiter haben wir die Beobachtung gemacht, dass er beim Kauen rasch ermüdet und dass dasselbe schliesslich unmöglich wird und dass ebenso beim Schlucken jedesmal rasch zunehmende Beschwerden eintreten, und dass dabei einmal ein bedenklicher Erstickungsanfall zur Entwicklung gekommen ist.

Elektrische Untersuchung: „Qualitative Veränderungen der Reaktion bestehen nicht, quantitativ ist sie insofern eigentümlich, als die ausgeruhten Muskeln zunächst ganz gut ansprechen, einzelne allerdings etwas weniger leicht als die andern; dann aber, wenn man denselben Muskel wiederholt in tetanische Kontraktion versetzt hat und nun immer wieder reizt, wird die Kontraktion immer schwächer und sie ist schliesslich nur noch mit ganz starken Strömen hervorzurufen. Es besteht also die Reaktion der Erschöpfbarkeit, wie sie genannt worden ist."

Der Kranke starb am 18. März 1891 plötzlich während des Essens, indem ihm ein Bissen im Schlunde stecken blieb. Es trat der Erstickungstod ein, obwohl sofort ärztliche Hilfe zur Stelle war und der Bissen herausbefördert wurde. Die Sektion ergab zunächst makroskopisch ein vollständig negatives Resultat sowohl bezüglich der Muskeln wie bezüglich des Nervensystems.

Bezüglich der weiteren, von Jolly ausgeführten, Untersuchung macht er folgende Angaben: Eine ganz leichte Verfärbung der Faciales und einzelner vorderer Rückenmarkwurzeln schien vorhanden, doch war in Zerzupfungspräparaten der betreffenden Nerven mikroskopisch nichts Abnormes zu finden. Ebenso erwiesen sich die Muskeln frisch, in Zerzupfungspräparaten normal Leider gingen die zur Erhärtung aufbewahrten Muskelstücke bei einem Umzug des Laboratoriums verloren, so dass die Frage offen bleiben muss, ob nicht doch auf dem Querschnitt derselben noch Veränderungen zu Tage getreten wären.

Die aus der erhärteten Oblongata und dem Rückenmark in verschiedenen Höhen angefertigten Querschnitte zeigten keinerlei pathologischen Veränderungen.

Fall Charcot et Marinesco.

13 jähriger Knabe mit folgenden Erscheinungen: Ophthalmoplegia externa completa, völlige Lähmung der unteren, unvollkommene der oberen Extremitäten, des Rumpfes und Gesichtes. Tod nach 3 Monaten unter Bulbärsymptomen. Die Symptome haben sich in der angegebenen Reihenfolge entwickelt.

Keine Störung der allgemeinen Sensibilität, der Sphincterenfunktion, keine psychischen Störungen. Von sonstigen Anomalien nur Hypertrophie der Glandula thyreoidea, die schon vor der Krankheit bestand (ebenso wie bei der Mutter des Patienten). Keine wesentliche Störung der elektrischen Erregbarkeit, keine qualitative Veränderung derselben, höchstens eine Abnahme der faradischen und galvanischen Erregbarkeit in einzelnen Muskeln. Keine Allgemeinsymptome, keine Infektion oder Intoxication.

Obduktion. Kleine frische Haemorrhagien in der Umgebung des Aquaed. Sylvii im Verlauf der Wurzeln des Oculomotorius, weniger in der Höhe des Nucl. ambiguus. Sonst Medulla und Pons normal. Das gleiche gilt für die Muskulatur und peripheren Nerven.

Ausführliche Veröffentlichung bleibt vorbehalten.

Fall Strümpell.

M. Z., 21 jähriges Mädchen, aufgenommen den 30. Oktober 93, gestorben den 27. März 1894.

Keine Belastung. Keine nachweisbare Ursache. Februar 1893 Beginn mit Erschwerung der Sprache und Schwere in den Augenlidern.

In Mai und Juni wurden die Arme schwach und zeigte sich Ermüdung beim Gehen. Erschwerung des Kauens und Schluckens. Mattigkeit in den Beinen mitunter so stark, dass sie zu Boden fiel. Zuweilen Kopfweh und Doppelsehen. Seit Herbst 1893 Zunahme aller Erscheinungen. Namentlich ist das Schlucken sehr mühsam. Stat. Sensorium frei. Beweglichkeit im Stirnteil des Facialis sehr gering.

Beiderseits mässige Ptosis. Augenbewegungen frei. Pupillen normal.

Die Zunge hat die Neigung, zwischen den Zahnreihen vorzufallen, Patientin kann sie nicht ordentlich zurückziehen. Ausgesprochene Parese der Lippenmuskeln. Keine fibrillären Zuckungen. Der Mund kann nur bis auf 2 cm Entfernung der Zahnränder von einander geöffnet werden; dabei liegt die Zunge mit ihrer Spitze stets den unteren Schneidezähnen an.

Die Zunge ist nicht sehr gross, aber doch nicht eigentlich atrophisch, ihre Wölbung nicht abgeflacht, zittert nicht fibrillär; die an ihr sichtbaren Muskelzuckungen kommen ebenso auch bei Gesunden vor.

Der weiche Gaumen hebt sich beim Intonieren das erste Mal gut, dann aber hört seine Beweglichkeit sehr bald ganz auf.

Erhebliche Schwäche der Kaumuskeln.

Sprache etwas leise und nasal.

In den Extremitäten eine gewisse allgemeine Schwäche. Nirgends eine ausgesprochene Muskelatrophie, höchstens die kleinen Handmuskeln, besonders am rechten Thenar schlecht entwickelt.

Sensibilität vollständig normal.

Hautreflexe und Sehnenreflexe sehr lebhaft.

Harn- und Stuhlentleerung ohne Störung.

Puls zuweilen etwas langsam.

Bei weiterer Beobachtung zeigt sich eine ungemein rasche, bis zu fast völliger Lähmung sich steigernde abnorme Ermüdbarkeit fast aller Muskelgebiete, besonders in der Zunge (Sprechen), in den Schlundmuskeln (Schlucken) und in sämtlichen Muskeln der Extremitäten (besonders deutlich beim Treppensteigen etc.).

Elektrische Erregbarkeit normal. Auch keine myasthenische Reaktion.

Ermüdung eines Muskelgebiets hat keinen Einfluss auf andere.

16. Januar 1894. Anfall heftiger Atemnot, konnte dabei Schleim und Speichel, der sich im Munde ansammelte, nicht ausspucken.

Zustand im höchsten Grade bedrohlich.

Auch die Arme konnte sie nur mühsam bewegen.

In den folgenden Tagen Besserung.

15. Februar. Zustand unverändert, aber oft wechselnd. Die Facialisparese und die Ptosis sind stets vorhanden, ebenso eine deutliche Kaumuskelschwäche.

5. März. In den letzten Wochen öfters Erstickungsanfälle. Sie fällt dabei plötzlich zu Boden, sie kann dann kaum ein Glied rühren, das Gesicht wird cyanotisch. Es fehlte dabei auch die Reflexbewegung vom Rachen etc.

Später die Anfälle fast täglich. Grosse Schwäche der Nackenmuskeln. Arme und Beine während der Anfälle völlig kraftlos.

Auch in den Zeiten besseren Befindens kann Patientin jedoch die Beine nur wenig bewegen und sich nicht allein im Bett aufrichten. Der weiche Gaumen hebt sich nicht. Kopf hat stets die Neigung, nach vorn oder hinten zu fallen. Die Arme können kaum bis zur Horizontalen erhoben werden.

Temperatur und Puls stets normal.

27. März. Fortdauernde Atemnot, welche durch Faradisation der Phrenici nicht gebessert wird.

Resp. stets oberflächlich und frequent.

$^1/_2$9 Uhr Vormittags plötzlich Exitus letalis.

Makroskopisch an den nervösen Centralorganen nichts Abnormes. Auch die übrige Section ergiebt ausser Miliartuberkulose an den Nieren nichts Abnormes.

Ergebnis der mikroskopischen Untersuchung ein durchaus negatives. „Die Ganglienkerne der Oblongata (Hypoglossus-, Vagus-, Facialiskern u. s. w.) wurden in Schnitten mit Nissl'scher Methylenblaufärbung untersucht. Es liess sich keine sichere krankhafte Veränderung an ihnen nachweisen, ebensowenig an dem Rückenmark (Pal-Färbung u. A.), den Nervenwurzeln und den Muskeln. Insbesondere die Zungenmuskulatur verhielt sich anscheinend ganz normal.

Fall Widal-Marinesco.

X., 31 Jahre alt, aufgenommen 27. December 1896.

Eltern starben an Tuberkulose.

Er selbst leidet seit 10 Jahren jeden Winter an Bronchitis, die sich zuweilen mit Haemoptoe verbindet.

Am 12. December 96 heftiger Kopfschmerz.

Nach 10 Tagen, 21. December, rechtsseitige Ptosis ohne Begleiterscheinungen. Am 22. December auch linksseitige Ptosis. Am 24. waren die Zungenbewegungen schwer, ebenso die Sprache und das Ausspeien. Kein Fieber, keine Allgemeinsymptome.

Status am 29. December: Unvollständige doppelseitige Ptosis. Lagophthalmus. Pupillen reagieren. Kein Doppelsehen, aber Strabismus convergens. Linke Nasolabialfalte verstrichen. Pat. kann nicht pfeifen. Glossoplegie.

Parese des Gaumensegels. Dysphagie. Regurgitieren von Flüssigkeit. Kaumuskelschwäche. Stimme schwach und heiser, Dysarthrie.

Kann den Kopf nicht aufrecht halten. Schwäche in den oberen Extremitäten, besonders rechts. Beine scheinen nicht betroffen. Psyche frei. Sensibilität intakt

Zeichen von Lungenphthise.

1. Januar 1897. Alle Zeichen der asthenischen Lähmung. Muss Kopf mit Hand stützen. Facies Hutchinsonii. Ptosis. Parese der Abducentes.

Augenbefund in dieser Hinsicht nicht constant. Von Zeit zu Zeit spasmodische Kontraktionen des rechten Rectus internus und Ermüdungsphänomene, indem die Bewegungen bei Wiederholung beschränkter werden. Diplopie (gleichnamig) im Sinne beider Abducentes. L. Facialisparese, aber auch rechts Parese des Orbicul. palpebr.

Mund halbgeöffnet. Salivation. Dysphagie, Erstickungsanfälle beim Schlucken. Dysarthrie.

Arme nicht gelähmt, aber Kraft abnorm leicht erschöpfbar; besonders behindert ist die Opposition des Daumens.

Kann nur mit Unterstützung stehen und ermüdet auch dann beim Gehen nach wenigen Schritten.

Keine Muskelatrophie.

Kniephänomene erhalten.

Zustand am Morgen besser und grossen Schwankungen unterworfen. So sind die Muskeln auch experimentell erschöpfbar durch Wiederholung ihrer Kontraktion z. B. der Levator palpebr., der Rectus int. oculi.

An den Pupillen sind die Ermüdungserscheinungen nicht deutlich, dagegen am Larynx, an den Lippen und Extremitäten sehr ausgesprochen, sodass sich schnell Aphonie etc. erzeugen läst. Der Kranke ist unruhig und schläft schlecht, ohne zu delirieren. — Im Harn nichts Abnormes.

Am 2. Januar Besserung.

Am 3. Dyspnoe und unregelmässige Atmung.

Puls klein, 120.

Plötzlicher Tod in der Nacht vom 3. zum 4.

Vom 28. December ab hatte er gefiebert.

Ueber makroskopischen Befund nichts gesagt.

Fixierung in Formol, Färbung Nissl, Marchi, Pal.

Veränderungen fanden sich im Kern des Oculomotorius, Abducens, Facialis, Hypoglossus, Accessorius und den entsprechenden Nerven. Und zwar an den Zellen die drei von Marinesco beschriebenen Arten der Chromatolyse.

Keine Haemorrhagien und keine wesentlichen Veränderungen an den Gefässen, nur Hyperaemie.

Mit Marchi in den Stämmen des Oculomotorius, Facialis und Hypoglossus einige Fasern, deren Mark degeneriert ist, im Oculomotorius finden sich sogar sehr zahlreiche Schollen. Ueber Axencylinder wissen wir nichts Sicheres.

(Nichts gesagt von Muskeln, peripheren Nerven, von elektrischer Untersuchung etc.)

Fall Murri.

G. F. 42-jähriges Mädchen. Mehrere Familienmitglieder starben an Gehirnschlag. Patientin früher stets gesund, hatte im Jahre 1883 viel Kummer und musste aussergewöhnlich schwer arbeiten. 1885 im Anschluss an einen langen Marsch Gesichtsrose und Fieber von 20 Tagen Dauer. Damals empfand sie grosse

Schwäche, die sich aber im wesentlichen wieder zurückbildete. Im Sommer 87 versagten ihr plötzlich beim Treppensteigen die Beine, sie fiel hin und musste sich aufrichten lassen. Seitdem blieben die Beine schwach; im folgenden Winter kam Schwere in den Lidern hinzu. Die Schwäche in den Gliedern war tageweise so gross, dass sie nur mühselig eine Treppe ersteigen konnte. Gegen Abend fühlte sie namentlich oft Mattigkeit in den Beinen, im Halse und im Rücken. Erste Untersuchung Sommer 88; es fand sich nur eine allgemeine Parese, beiderseitige Ptosis und Schwäche der äusseren Augmuskeln, aber keine Sehstörung, keine Einengung des Gesichtsfeldes. Die Schwäche betraf auch die Arme, sodass Patientin nicht einmal den Sonnenschirm lange tragen konnte. Hydrotherapie mit einigem Erfolg. Aber im Winter wieder Verschlimmerung, konnte sich nur mühsam allein ankleiden, ermüdete beim Sprechen, hatte Beschwerden beim Kauen und Schlucken. Das dauerte unter Schwankungen bis 1890. Damals Gemütsbewegung, und sie bemerkte von nun an, dass die Exacerbationen mit den Menses zusammentrafen. Jetzt stellte sich Dysarthrie ein, zuerst konnte sie das r nicht deutlich aussprechen, und besonders Ermüdung beim Lachen.

Von 1890—1895 nahmen diese Störungen stetig, wenn auch unter Schwankungen, zu. Umsonst versuchte sie klimatische Kur, elektrische Bäder, den galvanischen Strom, Secale, Strychnin, Phosphor, Arsen, Jod etc. Nur das Leben auf dem Lande hatte einen etwas mildernden Einfluss.

Gegen Ende 94 war das Kauen und Schlucken fester Speisen unmöglich geworden, Flüssiges regurgitierte durch die Nase.

Februar 95 (4 Jahre nach Beginn des Leidens) Aufnahme in die medizinische Klinik zu Bologna.

Status: Mittlere Grösse, sehr dürftiger Ernährungszustand.

Beiderseits Ptosis, Patientin kann zwar die Lider heben, aber wenn sie einen Moment fixiert, sinken sie herab.

Alle vom Facialis innervierten Muskeln kontrahieren sich, aber langsam. Den Mund kann sie nur für wenige Augenblicke schliessen, Oberlippe beständig erhoben, sodass die oberen Schneidezähne entblösst sind.

Kaumuskelschwäche.

Zunge wird nur unvollständig und für kurze Zeit hervorgestreckt; deutliche Ermüdbarkeit derselben, aber Seitenbewegungen ziemlich energisch. Dysphagie.

Augäpfel prominieren. Alle Bewegungen der Bulbi sehr unvollkommen mit Ausnahme der Senkung, ebenso mangelhaft ist die assoc. Seitwärtsbewegung für den Rectus externus. Leichter lateraler Nystagmus. Bewegung der Bulbi nach oben unmöglich, Convergenz sehr beschränkt und bei Wiederholung immer schwächer werdend. Kopf zwar frei beweglich, fällt aber aus Müdigkeit leicht nach vorn. Pat. kann sich aus Rückenlage nicht emporbringen. Auch Rotations- und Seitenbewegungen des Rumpfes schwach.

Aktive Bewegungen der Arme erhalten, aber unvollkommen. Auch die Beine schwach. Gang langsam, manchmal genügen einige Minuten, um Erschöpfung herbeizuführen.

Stimme normal, aber schnell ermüdbar, r wird undeutlich ausgesprochen.

Reflexe normal. Kniephänomen etwas gesteigert. Vasomotorische Reflexe normal. Pupillen mittelweit, von guter Reaktion. Alle Muskelmassen sind verdünnt, Thenar und Hypothenar etwas abgeflacht. Sensibilität und Sinnesfunktionen vollkommen erhalten.

Funktion der Stimmbänder normal; in der Ruhe hat die Rima glottidis leicht die Form einer 8.

Verlauf grossen Schwankungen unterworfen, Gemütsdepression schien verschlechternd zu wirken. Die Schwankungen bezogen sich auf alle Symptome. Sie hatte gute und schlechte Tage, aber in der Frühe war es nicht besser als am Abend.

Myasthenische Reaktion, die aber nicht so leicht und so rasch auftrat, wie bei Jolly, (Curven zur Veranschaulichung der Myasthenie und myasthen. Reaktion). Im Gegensatz zu Jolly's Beobachtungen reagierten die durch den elektrischen Strom erschöpften Muskeln noch auf den Willensreiz und umgekehrt.

Eine wirkliche Lähmung konnte hier übrigens überhaupt nicht auf dem Wege der Erschöpfung produziert werden.

Nachtrag:

Tod nach kurzer fieberhafter Erkrankung Januar 1896.
Anatomischer Befund, erhoben am 6. Tage nach dem Tode.

Rückenmark auch mikroskopisch ganz normal, ebenso die peripheren Nerven. Muskeln auch am Thenar und Hypothenar normal. Medulla obl. ebenso mikroskopisch normal. Nahe dem Boden des IV. Ventrikels kleine Haemorrhagien in der Nachbarschaft der kleinen Arterien, aber frisch. In der Umgebung der einigermassen ausgedehnten Haemorrhagien hat man das Bild einer blutigen Erweichung des Gewebes.

Einzelne Zellen des Hypoglossuskerns zeigten geringe Veränderungen (Chromatolyse), die im Vergleichsrückenmark, obwohl es 6 Tage unter der Erde blieb, nicht gefunden wurden.

»Es liegt mir der Gedanke fern, die im Kern des Hypoglossus gefundene Veränderung als die für die Erb'sche Krankheit charakterische Läsion gelten lassen zu wollen. Ja, ich zögerte fast ein ganzes Jahr mit der Veröffentlichung dieser Note, weil ich überzeugt war, dass, obwohl die gefundenen Zellveränderungen die ersten waren, die überhaupt in einem ächten Falle von Erb'scher Krankheit nachgewiesen wurden, es doch nicht angeht, auf Grund dieses einzigen Falles einen ursächlichen Zusammenhang anzunehmen».

Fall I T. Cohn. (Wernicke-Cohn.)

Patientin, ein 16jähriges Mädchen, wurde am 16. Juni 1893 von Wernicke vorgestellt mit folgenden Symtomen:

Doppelseitige Lähmung der äusseren Augenmuskeln mit Ptosis incompleta bei unversehrter Funktion der Binnenmuskeln. Diplegia facialis, Dysphagie, Parese des motorischen Quintus.

Sprache und Zunge frei. Hochgradige Parese der Nackenmuskulatur, ebenso der Arme. Parese der Rumpfmuskeln. Beine frei.

Diese Erscheinungen hatten sich seit Februar ohne Störung des Allgemeinbefindens innerhalb 6—8 Wochen allmählich entwickelt und waren dann stationär geblieben. Die elektrische Erregbarkeit der Muskeln war intakt, in einigen einfach herabgesetzt, nur machte sich an einigen die auffällige Erscheinung geltend, dass der tetanisierende Inductionsstrom anstatt einer dauernden nur eine bald vorübergehende Zusammenziehung der Muskeln bewirkte.

„Die Diagnose, so führt Wernicke aus, musste auf eine rein systematische Erkrankung gestellt werden, und zwar beruhte ein Teil der Erscheinungen — die Ophthalmoplegia externa — zweifellos auf Kernerkrankung, für die anderen Lähmungen aber erschien diese Erklärung wegen der mangelnden Atrophie und der Geringfügigkeit der elektrischen Erregbarkeitsveränderungen unzulässig. Jedenfalls ist die klinische Diagnose einer chronischen atrophischen Spinallähmung mit Teilnahme der Hirnnerven gerechtfertigt, wobei dahingestellt bleiben mag, ob das vorläufige Ueberwiegen der Lähmung über die Atrophie auf vorwiegender Beteiligung der weissen Stränge beruht, also die bisher noch nicht beobachtete Komplikation der amyotrophischen Lateralsclerose mit einer Polienecphalitis superior vorliegt."

Diese Patientin wurde am 17. Juli 93 in die Mendel'sche Klinik aufgenommen und starb dort am 2. August desselben Jahres.

Das 16jährige Mädchen stammt aus gesunder Familie. Im Februar plötzlich während Menses Doppelsehen, daran schloss sich ein starker, nur einige Tage dauernder Kopfschmerz, 14 Tage später linksseitige Ptosis, dann auch rechts, Steifheit des Gesichts, näselnde Sprache, Atemnot beim Treppensteigen, Dysphagie, Erschwerung des Kauens.

Im weiteren Verlauf Schwäche der Arme und seit 10 Wochen auch der Beine.

Status: Kräftiges Mädchen. Intelligenz gut. Sprache nasal. Augengrund, Sehkraft, Gesichtsfeld normal. Beiderseits fast komplete Ptosis und fast komplete Ophthalmoplegia externa. Erhebliche Kaumuskelschwäche. Sensibilität im Gesicht normal. Diplegia facialis.

Parese des Palatum molle und leichte Schwäche der Adductores laryngis. Anaesthesia pharyngis et laryngis. Kein deutliche Atrophie. Zunge erscheint etwas dünner als in der Norm. Atmung beschleunigt.

Parese der Arme. Muskeln schlaff, aber nicht atrophisch.

Hüftbeuger schwach, sonst U E. ziemlich frei. Passive Bewegungen etwas erschwert, besonders in den Armen. Patellarreflex lebhaft, kein Fussclonus.

Bedeutende Schwäche der Nackenmuskulatur, Patientin kann sich nicht aus Rückenlage aufrichten.

Sensibilität überall normal. Elektrische Erregbarkeit normal, nur in den Schultermuskeln scheint eine leichte Herabsetzung zu bestehen. Wernicke's Angabe (s. o.) kann jetzt nicht bestätigt werden.

26. Juli. Abends gegen 9 Uhr Anfall von Asphyxie in Folge Verschlucken beim Wassertrinken. Nach $^1/_4$ stündiger künstlicher Atmung Besserung. — 27. Juli. Es fällt auf, dass der Augenschluss fast völlig gelingt, besonders links. 2. August früh 8 Uhr plötzlich Anfall von Asphyxie, Cyanose, Exitus.

Sektion: Makroskopisch und mikroskopisch alles normal bis auf Hyperaemie, Gefässerweiterung und frische capilläre Blutungen, besonders im Hirnstamm im Bereich des Höhlengrau's und am stärksten in Niveau des Okulomotoriuskerns. Gefässwände überall normal. Auch Hirnnerven und Deltoideus normal. Desgleichen Nissl-Präparate aus Rückenmark und Medulla oblongata.

Fall Hall.

„Hall berichtet über einen Fall von asthenischer Bulbärparalyse. Pat., verheiratete Frau, erkrankte mit Erscheinungen allgemeiner Schwäche, ermüdete bei geringer Anstrengung, konnte kaum eine Tasse in der Hand halten, um aus ihr zu trinken. Das war im November 1896. Eines Tages fiel sie, indem die Beine plötzlich versagten. Etwa 2 Monate später wurde leichte Ptosis, besonders auf dem linken Auge bemerkt, auch etwas »Ocular paresis«, wechselnd und schwer zu beurteilen. Morgens war sie frei davon, aber im Laufe des Tages nahmen die Erscheinungen zu. Sonst keine Zeichen einer organischen Nervenkrankheit. Unter Weir-Mitchell-Behandlung besserte sich in wenigen Wochen der Zustand wesentlich, aber nach einer etwas profusen Menstruation trat ein Rückfall ein und es kamen neue Symptome hinzu: besonders Näseln, Schlingbeschwerden und Anfälle von Dyspnoe. Etwa 6 Monate nach Beginn des Leidens wurde ihr plötzlich beim Trinken von Suppe schlecht, sie verlor allmälig die Besinnung und starb an Atmungslähmung einige Stunden später. Bei der Autopsie konnte im Gehirn, Brücke und Med. obl. nichts abnormes gefunden werden. Stücke von diesen wurden sorgfältig untersucht, es konnte aber keinerlei Veränderung an den Nervenzellen, Fasern und dem interstitiellen Gewebe entdeckt werden."

Fall I Raymond.

70jähriger Mann, aufgenommen den 20. Oktober 97. Keine Belastung, keine Lues, kein Potus. Im Januar 96 entstand eine sich allmälig verstärkende rechtsseitige Ptosis und doppelseitiger Blepharoclonus ohne Kopfschmerz und ohne andere Hirnsymptome. Februar 96 auch linksseitige Ptosis und Doppeltsehen. Im März Schlingbeschwerden. Zunahme der Beschwerden. Im Juli Schwäche in Armen und Beinen. Ohrensausen.

Status: 12. November 97. Allgemeinzustand gut. Doppelseitige Ptosis. Blepharoclonus. Lidschluss rechts unvollkommen. Sonst Gesichtsmuskulatur frei. Komplete Ophthalmoplegia externa. Gekreuzte Doppelbilder. Pupillen normal, Lichtreflex erhalten, aber schwach. Augenhintergrund normal. Augenlidschluss erhalten. Elektrisch: Facialis, Hypoglossus, Trigeminus normal. Zunge zeigt nichts krankhaftes. Lähmung des Gaumensegels. Flüssiges kommt durch Nase zurück. Sondenernährung. Näseln, sonst Sprache und Stimme gut.

Kaumuskeln kontrahieren sich kräftig. Sensibilität und Sinnesfunktionen erhalten. Hände kühl, cyanotisch. Abnahme der groben Kraft. Keine Atrophie etc. Leichte Steigerung der Sehnenphänomene. Auch Beine schwach, aber keine Gehstörung.

Gegenwärtig (Januar 98) Parese des Orbicularis palpebr., besonders rechts, der Lippen, der Wangen. Starkes Näseln, starke Schlingbeschwerden mit Erstickungsanfällen, Zunge nicht atrophisch. Schnelle Ermüdung beim Sprechen. Augen wie früher. Lichtreflex der Pupillen erhalten.

Extremitäten wie früher. In den Beinen eine gewisse Steifigkeit. Kniephaenome stark, aber kein Fusszittern.

Diagnose: Polioencephalomyelitis. Und zwar nimmt R. eine progressive Degeneration der Nervenkerne an. Voraussichtlich wird, wie R. meint, die Atrophie der Extremitätenmuskeln noch eintreten. Tod an Schluckpneumonie. Weder in den Kernen (trotz Nissl-Methode) noch in den Nerven selbst eine Erkrankung.

Also eine „polio-encéphalo-myélite fonctionelle, dynamique, dont le pronostic n'est pas beaucoup moins grave que celui des paralysies organiques de même siège, ainsi que cela est mis en lumière dans une leçon subsequente sur la paralysie bulbaire asthénique."

Fall II Oppenheim [1]).

(Hierzu die Figuren im Text und auf Tafel I—III.)

Wittwe K., 48 Jahre alt, Gesindevermieterin, erschien zum ersten Male am 20. August 1897 in meiner Poliklinik, in welcher sie von einem Assistenten exploriert und untersucht wurde. Folgende Notizen wurden dabei protokolliert:

Klagt schon seit Jahren über Schwäche und Zittern, namentlich in den Händen, über Herzklopfen, Gefühl von Hitze und starkes Schwitzen. Sie will in der letzten Zeit stark abgemagert sein. Ueber Schlaflosigkeit und Appetitlosigkeit hat sie ebenfalls zu klagen; ferner über Stuhlverstopfung, während vorher Durchfälle aufgetreten seien. Im ersten Jahr ihrer Ehe ist ein Abort vorgekommen.

Leichte Struma, kein Schwirren über derselben, kein deutlicher Exophthalmus, kein Graefe'sches Symptom.

Herzaktion stark beschleunigt, Herztöne rein. Keine Vergrösserung der Herzdämpfung.

In den ruhenden Händen, besonders in der rechten, schnellschlägiger vibrierender Tremor, der bei aktiven Bewegungen nachlässt.

Sehnenphänomene an den oberen Extremitäten stark erhöht.

Zunge zittert fibrillär. Facialis frei. Pupillenreaktion prompt. Gefühl für Berührungen und Nadelstiche überall erhalten. Kein Schwanken bei Augenschluss.

Globus.

Kniephänomene stark erhöht. Grobe Kraft in allen vier Extremitäten etwa der Norm entsprechend. Keine Ataxie.

Der Assistenzarzt diagnostizierte Hysterie (Morbus Basedowii?).

Ich selbst sah die Patientin erst einige Monate später, nämlich am 23. 10. 97, und notierte über meine eigenen Wahrnehmungen folgendes:

Für gewöhnlich hängen die oberen Augenlider weit herab, sodass man von Ptosis sprechen kann, zeitweise sieht man sie jedoch, besonders bei lebhaftem Mienenspiel, sich gut heben und dann bald wieder senken. Das rechte Auge soll immer kleiner gewesen sein als das linke, indem das Oberlid hier immer stärker gesenkt war. Auch bei ihrer Mutter sei das so gewesen.

Augenlidschluss sehr mangelhaft und kraftlos.

Augenbewegungen frei, Pupillenreaktion und Augenhintergrund normal.

Für gewöhnlich spricht Patientin ohne Störung. Bei längerem Sprechen stellt sich aber Näseln ein und die Sprache wird immer undeutlicher, schliesslich ganz bulbär.

---

[1]) Dieser Fall wird hier zum ersten Male veröffentlicht.

Beim Phonieren sind keine Ermüdungssymptome nachweisbar.

Nach festen Speisen will sie Flüssiges trinken müssen, um sie herunterzubringen. Sie will sich auch häufig verschlucken, ohne dass jedoch Flüssiges durch die Nase zurücktrete.

Gaumensegel hebt sich gut.

Rachenreflexerregbarkeit erloschen.

Puls gegenwärtig zwischen 90 und 96.

Bei wiederholtem Erheben der Arme macht sich keine wesentliche Ermüdung bemerklich.

Die Bewegungen der Arme sind im Ganzen frei, doch werden die Mittel- und Endphalangen des 2. und 3. Fingers gegenwärtig nicht vollständig gestreckt. Auch fallen die Spreizbewegungen etwas träge aus.

Kniephaenomen etwas gesteigert.

In den Beinen keine deutliche Bewegungsstörung, auch keine Rigidität.

Die elektrische Untersuchung ergiebt im Facialis normale Erregbarkeit, jedenfalls keine Spur von E a R; doch ist die Kontraktion des Orbicularis palpebrarum keine sehr ausgiebige.

Faradische Erregbarkeit auch in den Extensoren der Finger erhalten. myasthenische Reaktion weder hier noch im Facialis und Cucullaris nachweisbar,

Patientin macht heute noch die Angabe, dass das Leiden mit Atemnot, Herzklopfen und Zittern begonnen habe. Erst seit 4 Wochen seien Sprach- und Schlingstörung hinzugekommen.

Vor 6 Jahren habe sie an einem ähnlichen Zustand, der mit Durchfällen, Herzklopfen und Tremor verbunden war, gelitten.

Im vorigen Jahre habe sie einige Wochen doppelt gesehen, das ereigne sich auch jetzt bisweilen.

Sie klagt über starkes Schwitzen und Pollakurie.

Meine Diagnose lautete: „Bulbärparalyse ohne anatom. Befund" (Polio encephalomyelitis??).

Patientin hat in der Folgezeit wiederholentlich meine Poliklinik aufgesucht und ist mehrmals unter der Diagnose „Bulbärparalyse ohne anat. Befund" in meinen Vorlesungen vorgestellt worden. Das Befinden war grossen Schwankungen unterworfen, doch blieb der Status der objektiven Symptome insofern unverändert, als die angeführten Lähmungssymptome, wenn auch in wechselnder Intensität, immer hervortraten.

Wiederholt wurde auf myasthenische Reaktion untersucht, immer mit negativem Ergebnis, nur einmal liess sich die Reaktion auf den farad. Strom in den Extensoren der Finger schnell erschöpfen.



Fig. A.



Fig. B.

28. November 98. Patient klagt jetzt über grosse Schwäche. Durchfälle. Schlingbeschwerden sehr wechselnd. Kauen nicht behindert. Ptosis wie früher. (Fig. A.)

Lidschluss ohne jede Kraft und nicht vollständig (Lagophthalmus). (Vergl. Fig. B.) Auch der reflectorische Lidschluss erfolgt so mangelhaft, dass man den ganzen Bulbus abtasten kann.

Patient kann nicht pfeifen, kein Licht ausblasen.

Zunge etwas schlaff, fühlt sich aber nicht atrophisch an und zittert auch nicht fibrillär. Beim Phonieren hebt sich das Gaumensegel zwar etwas mangelhaft, aber ohne deutliche Ermüdungssymptome. Nur beim Sprechen treten diese hervor. Elektrische Erregbarkeit im Facialis, Zunge u. s. w. für beide Ströme normal. Auch keine Erschöpfbarkeit durch den elektrischen Strom.

Spitzenstoss an normaler Stelle, Herztöne rein, Herzaktion zwar beschleunigt, aber regelmässig. Respiration sehr oberflächlich und sehr beschleunigt, namentlich Zwerchfellcontraction sehr gering.

Bei tiefer Inspiration kommt es regelmässig zu einer Einziehung, bei Untersuchung in Rückenlage bewegt sich aber das Zwerchfell normal (ungeschicktes Atmen).

Puls klein bei im Ganzen kräftiger Herzaktion.

Kopfbewegungen kräftig.

Bewegungen der Gliedmassen energielos, aber ohne deutliche Ermüdbarkeit.

Kniephänomene deutlich.

Bei Inspiration Anspannung der Scaleni.

In der rechten Hand ein schnellschlägiger Tremor.

Flüssigkeit wird langsam geschluckt, dabei kommt Patientin stets ins Husten.

23. März 99. Schwerer dyspnoischer Anfall. Vertiefte, verlangsamte stridoröse Atmung — 16 in Minute. P. 100. Dauer 1—2 Stunden.

Der Zustand hat sich überhaupt in der letzteren Zeit wesentlich verschlechtert. Starke Ptosis.

Fast völlige Lähmung des Orbicul. palpebr. (vergl. Fig. B.) und oris.

Festes bringt Pat nicht mehr herunter, bei Flüssigem verschluckt sie sich.

Gaumensegel-Parese. Kaumuskelschwäche.

Starke Dyspnoe mit Anspannung der Stenocleidomastoidei.

Auch jetzt ist der Grad der Lähmung ein ungemein wechselnder, aber keine deutlichen Ermüdungserscheinungen (abgesehen von der Sprache) und keine myasthenische Reaktion.

Augenbewegungen frei.

Ophthalmoscopisch normaler Befund.

Schlechtes Aussehen, Abmagerung, gelbe Hautfarbe, viele Pigmentflecke. Tremor nach Art des hysterischen.

Husten stimmlos.

Am 26. März 99 wurde ich zur Patientin in ihre Wohnung gerufen, weil sie in den letzten Tagen völlig verändert sei. Ich finde sie in einem Zustande hochgradigster Erschöpfung und Cachexie, beträchtliche Dyspnoe, Asphyxie, Zwerchfelllähmung, Schlinglähmung, Dysarthrie.

Puls klein und fadenförmig. Magen sehr druckschmerzhaft, Haut hat einen Stich ins Gelbliche.

In dem höchst bedrohlichen Zustande überwies ich sie der Senator'schen Abteilung der Charité, in welcher sie noch an demselben (oder am folgenden) Tage starb.

In Bezug auf den Obduktionsbefund habe ich in Erfahrung bringen können, dass er ein negativer war, indem sich weder an den nervösen Apparaten noch an den inneren Organen etwas Abnormes zeigte.

Uebergeben wurde mir Gehirn, Rückenmark, Halsorgane mit Einschluss der Zunge, Muskelteile aus der Streckseite des Vorderarms.

Aus dem Gehirn wurden einige Stücke, und zwar aus der Gegend der Centralwindungen und des Hypoglossuskerns in 96 pCt. Alkohol, einige andere in Müller-Formol, alles Uebrige in Müller'sche Lösung gebracht.

In gleicher Weise wurden aus dem Hals- und Lendenteil des Rückenmarks einige Segmente in Alkohol gehärtet, während der grösste Teil in Müller'scher Flüssigkeit konserviert wurde. Desgleichen wurden die Muskeln und die vom

Hirn abgetrennten resp. aus den Halsorganen herauspräparierten Nerven (N. hypoglossus laryngeus recurrens) in Müller'scher Lösung gehärtet.

Nach gut gelungener Härtung kamen folgende Färbemethoden in Anwendung: Nissl (resp. Toluidin), Marchi, Neutralrot, Carmin, van Gieson, Weigert (inkl. Pal und Wolters), Rosin, Carmin-Alaunhaematoxylin.

Die Wurzel des N. hypoglossus, die makroskopisch ein normales Aussehen hat, lässt auch in den Querschnitten bei mikroskopischer Betrachtung keine Degeneration erkennen. Sie besteht im Wesentlichen aus grossen Fasern, die überall einen Axencylinder von normaler Beschaffenheit in ihrem Centrum hervortreten lassen. Nur bei dem Vergleich des Querschnittes mit dem des



Fig. C.
Teil eines Querschnittes durch die Zunge unserer Patientin nach einem mit Carmin-Alaunhaematoxylin gefärbten Präparate.

normalen Nerven fällt es auf, dass der letztere ausschliesslich aus grossen Fasern besteht, während in unserm Präparate, besonders an der Peripherie, kleine Gruppen schmaler Fasern vorhanden sind (vergl. Fig. 15 und 14 auf Tafel III, erstere von unserem Falle, letztere vom gesunden Individuum). Es macht sich

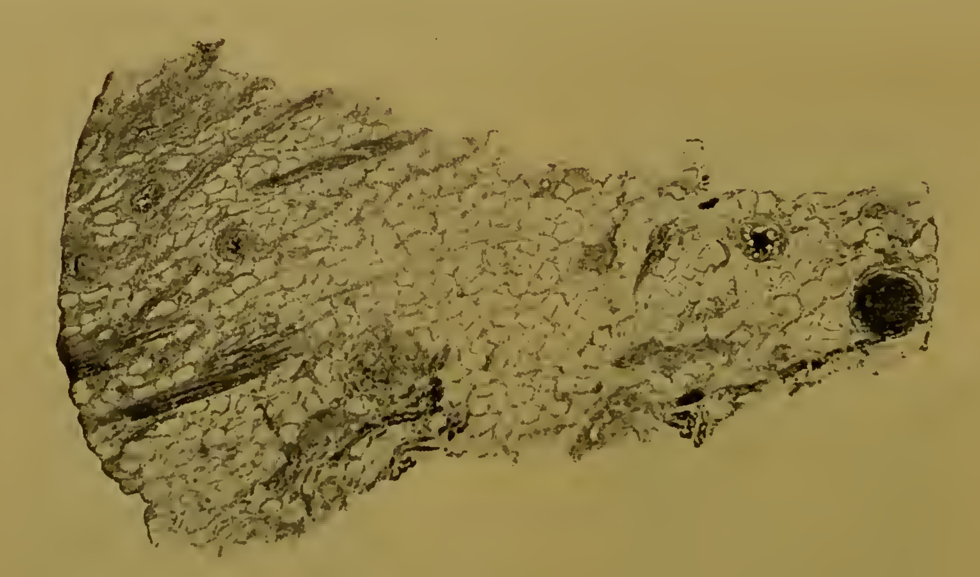


Fig. D.
Teil eines Querschnitts aus der Zunge bei progressiver atrophischer Bulbärparalyse zum Vergleich mit C. Nach einem mit Weigert-schem Haematoxylin[1]) gefärbten Präparate.

[1]) Durch ein Versehen ist es gekommen, dass hier 2 Präparate verschiedener Färbung zum Vergleich gewählt wurden.

dies in nahezu gleicher Weise an dem Hypoglossus der rechten und linken Seite bemerklich.

Der N. laryngeus recurrens unterscheidet sich in keiner Weise von dem entsprechenden Nerven eines gesunden Individuums.

In der Zunge sind die Muskelfasern von gewöhnlicher Breite (Fig. C.), auch ist die Querstreifung überall erhalten. Insbesondere lässt der Vergleich mit gleichbehandelten Schnitten aus der Zunge eines normalen Individuums erkennen, dass von pathologischen Zuständen keine Rede sein kann, dagegen zeigt ein Vergleich der Präparate mit den entsprechenden von einem an progressiver atrophischer Bulbärparalyse verstorbenen Individuum recht erhebliche Unterschiede (vergl. Fig. C. mit D.). Auch werden zahlreiche Muskelnerven in der Zungensubstanz auf dem Querschnitt getroffen, die eine durchaus normale Beschaffenheit haben.

Ebenso haben die Rachen- und Kehlkopfmuskeln, von denen zahlreiche Präparate angefertigt und durchmustert wurden, eine normale Beschaffenheit.

Die von den Muskelstücken, welche der Streckseite des rechten Unterarms entnommen wurden, gewonnenen Präparate zeigen durchweg wohlerhaltene Primitivfasern mit deutlicher Querstreifung, ohne dass die Kerne vermehrt wären und das Zwischengewebe irgend eine Veränderung darböte. Nur vereinzelte Fasern fallen dadurch auf, dass in ihnen die Längsstreifung besonders deutlich entwickelt ist.

In den nach der Nissl'schen Methode gefärbten Hirnschnitten aus der Gegend der Centralwindungen und entsprechenden, welche nach Härtung in Formol-Müller mit Neutralrot gefärbt wurden, erhält man Bilder, die sich in keiner Hinsicht von normalen unterscheiden. (Fig. 1 Taf. I und Fig. 6 Taf. II.) Die Anordnung und die feinere histologische Beschaffenheit der Zellen entspricht in jeder Hinsicht der Norm.

Das gleiche gilt für die dem Paracentrallappen entnommenen und mit Carmin gefärbten Präparate.

Die Markfärbungen nach Weigert und Wolters sind nicht so gut gelungen, immerhin lässt sich auch in Bezug auf die Faserung feststellen, dass krankhafte Zustände nicht vorliegen.

Auch auf grossen, durch eine ganze Hemisphäre gelegten Schnitten, soweit sie eine Beurteilung zulassen, nichts Pathologisches.

Rückenmark. Den verschiedenen Höhenabschnitten entnommene, nach Marchi gefärbte Schnitte, zeigen keinerlei Veränderung. Weder finden sich schwarze Schollen in einer als pathologisch imponierenden Zahl und Anhäufung im Gewebe, noch im Verlauf der Wurzeln.

Nach dem Nissl'schen Verfahren bezw. mit Toluidin wurden Schnitte aus dem Hals- und Lendenmark gefärbt. Wenn man davon absieht, dass die Ganglienzellen in der Lendenanschwellung viel Pigment enthalten und in einzelnen die Anordnung der Tigroidsubstanz etwas ungleichmässiger ist, kann man von durchaus normalen Verhältnissen sprechen.

Der grösste Teil des Rückenmarks wurde nach Härtung in Müller'scher Lösung auf Schnitten untersucht, die teils ungefärbt blieben, besonders aber mit Carmin, Alaunhaematoxylin, nach Weigert, Wolters, Rosin u. s. w. gefärbt wurden. Als Gesamtresultat kann man das hinstellen, dass sich das Rückenmark in allen wesentlichen Beziehungen nicht von dem eines gesunden Individuums unterscheidet (vergl. z. B. Fig. 11 Tafel II). Da giebt es wohl einzelne Präparate, in denen es scheint, als ob die Glia hier und da im Gebiet der Goll'schen und Kleinhirnseitenstränge etwas verbreitert wäre, aber bei genauer Prüfung und sorgfältiger Vergleichung mit entsprechenden Normalpräparaten lässt sich die Annahme, dass etwas Pathologisches vorliegt, nicht aufrecht erhalten.

Das Gleiche gilt für die nach Weigert und Wolters gefärbten Präparate. Es scheint wohl, als ob hier und da im Bereich der Goll'schen Stränge eine einzelne Faser ausgefallen wäre, aber von einer nennenswerten und als pathologisch zu deutenden Veränderung kann keine Rede sein.

Auch das normale Verhalten der Rückenmarkswurzeln sei besonders hervorgehoben.

Besonders eingehend wurde auf Serienschnitten der Hirnstamm — vom Beginn der Pyramidenkreuzung bis hinauf zum dritten Ventrikel — untersucht.

Was zunächst die nach der Nissl'schen Methode gefärbten Präparate anlangt — sie betreffen die Gegend der Pyramidenkreuzung und weiter die des Hypoglossuskerns — so zeigen sie in allen Abschnitten der grauen Substanz schön entwickelte Ganglienzellen, die sich in keiner Weise von den entsprechenden gesunder Individuen unterscheiden.

Insbesondere möchte ich das für den Kern des N. hypoglossus (vgl. Figur 2, Taf. I und Fig. 7 und 10, Taf. II) und die Vaguskerne hervorheben.

Das gleiche lehrt die Betrachtung der mit Carmin etc., Weigert'schem Hämatoxylin (vergl. z. B. Fig. 8, Taf. II mit dem Hypoglossuskern einer progr. Bulbärp. Fig. 9, Taf. II) gefärbten Schnitte.

Hier und da scheint ein Gefäss besonders prall gefüllt, die perivasculären Räume etwas erweitert, doch kann man darin, wie uns besonders auch Prof. O. Israel bestätigte, ebensowenig etwas Pathologisches erblicken, wie in den kleinen ganz frischen Blutungen, die in einzelnen Präparaten in der Gegend der Raphe oder auch an anderen Stellen gefunden werden.

Auch der Roller'sche Kern ist sehr schön entwickelt, das gleiche gilt für die Kerne und Wurzeln des Acusticus, Facialis u. s. w. (Fig. 4 Taf. I). Marchipräparate aus der Gegend des Nucl. XII u. X zeigen ebenfalls keinerlei Abnormität. In den grösseren Arterien der Med. obl. sieht man der Intima anliegend einen Kranz von hellen runden Gebilden, die wie eine Perlschnur aussehen. Es sind Ausfällungsprodukte, wie sie in Formolpräparaten häufig gefunden werden und wohl der Mehrzahl der Leser schon begegnet sind.

Ausfällungsprodukte ähnlicher Art werden auch in den Lymphscheiden der Gefässe häufiger gefunden.

Kern und Wurzel des N. abducens gesund.

Hier und da eine kleine ganz frische Blutung.

Kerne und Wurzeln des Trigeminus normal. In der Gegend des Locus coeruleus und auch an anderen Stellen kleine frische Blutungen (Fig. 5, Taf. I).

Auch bei der genauesten Durchsicht der Augenmuskelnervenkerne lässt sich etwas krankhaftes nicht entdecken. In allen Höhen und in allen Abschnitten des Oculomotoriuskernes treten Zellen und Fasern in schöner Ausbildung und normaler Anordnung hervor (Vergl. z. B. Fig. 3, Taf. I).

Nur an einer Stelle, und zwar noch in den distalen Abschnitten des Oculomotoriuskernes, erscheint auf der einen Seite im Kerngebiet ein grosser Gefässquerschnitt, in dessen Umgebung das Gewebe wie gekörnt und zerfallen aussieht. Es zeigt sich aber sofort, dass es sich um eine künstliche Zertrümmerung — wohl durch Anreissen des Gefässes beim Durchschneiden des Präparates — handelt, denn man sieht Tropfen schwarz gefärbten Nervenmarkes (Weigert'sche Färbung) in diesem kleinen Felde, während keinerlei Entzündungs- oder Degenerationsprodukte in demselben enthalten sind.

Auch die Wesphal-Siemerling'schen Kerngruppen sind von normaler Beschaffenheit.

In den hinteren Abschnitten des vorderen Vierhügelgebietes, der Höhe des beginnenden Oculomotoriuskernes, bietet der Aquaeductus Sylvii nichts Ungewöhnliches. Nur in einem Präparat findet sich — und zwar noch vor dem Auftreten des Oculomotoriuskernes — oberhalb des Aquaeductus Sylvii ein mit Ependymzellen ausgekleideter Hohlraum.

In den nächsten Schnittreihen, die den Hauptkern des Oculomotorius schon in guter Ausbildung zeigen, fällt nur die eine — nicht als pathologisch imponierende — Erscheinung auf, dass das Ventrikelependym sich hier und da von der Unterlage abgelöst hat und ein im Raum des Aquaed. scheinbar frei flottierendes Band bildet. An einzelnen Stellen findet sich dabei sowohl eine wandständige als eine in den Binnenraum abgehobene Zellenreihe.

Erst in den proximalen Ebenen des vorderen Vierhügelgebietes, da wo der Westphal-Siemerling-Edinger'sche Kern aufzutauchen beginnt und entsprechend seiner ganzen Ausdehnung treten nun bemerkenswerte Veränderungen hervor.[1])

[1]) Eine kurze Notiz über diesen Befund findet sich in der Monatsschr. f. Psych. u. Neurol. Bd. VII. S. 177.

Quer durch den Hohlraum des Aquaeductus Sylvii, an der Grenze seines mittleren und unteren Drittels, an anderen Stellen etwa gerade der Mitte seines verticalen Durchmessers entsprechend, zieht eine Brücke von Gliagewebe, die auf beiden Seiten von Ependymzellen bekleidet ist. (Vgl. Fig. 12 Taf. III). Man sieht, wie sie sich ununterbrochen von den Seitenrändern des Aquaeductus auf diese Brücke fortsetzen (Fig. 13 Taf. III.) Es entsteht so eine Verdoppelung des Hohlraums, und zwar handelt es sich meist um einen grösseren oberen (dorsalen) und einen kleinen unteren (ventralen) Kanal.

Das Band ist schon bei Betrachtung der Schnitte mit blossem Auge deutlich zu erkennen.

Hier und da ist auch noch ein dritter kleiner, im subependymaeren Gewebe gelegener und von Zellen umschlossener Kanal vorhanden, oder es finden sich gar mehrere kleine. An anderen Stellen sind es nur Zellenhaufen, die eine kleine Lichtung zu umschliessen scheinen.

Schon in diesen Höhen, besonders aber in noch mehr cerebralwärts gelegenen Schnitten, findet sich statt der Brücken- eine Zapfenbildung, indem von der Seitenwand (oder auch von anderen Stellen) des Aquaeductus ein Gliazapfen, der von Ependymzellen bekleidet ist, in das Lumen des Kanals vorspringt. In einzelnen Präparaten begegnen sich 2 solcher Zapfen von hüben und drüben und stossen in der Mittellinie aneinander.

Noch bevor sich der Aquaeduct, Sylvii zum dritten Ventrikel erweitert, hat der Aquaeduct seine normale Beschaffenheit angenommen.

Es verdient noch hervorgehoben zu werden, dass auch im Bereich der beschriebenen Bildungsanomalie alle Nervenkerne normal erscheinen, und dass auch weder an den nervösen Elementen, noch an dem Zwischengewebe und dem Gefässapparate etwas Krankhaftes zu Tage tritt.

Ein von **F. Schultze** (Ueber einen Fall von myasthenie-ähnlicher Erkrankung. Allg. Zeitschr. f. Psych. 1900. S. 57, H. 1) angeführter Fall ist bislang nur fragmentarisch beschrieben, namentlich fehlt noch die mikroskopische Untersuchung, sodass er hier nicht berücksichtigt werden kann.

Anhang: Gruppe II.

Gruppe klinisch und anatomisch untersuchter Fälle, die wahrscheinlich hierher gehören.

Fall Wilks.

„Ein kräftiges, wohl aussehendes Mädchen kam wegen allgemeiner Schwäche ins Krankenhaus. Sie konnte kaum gehen oder sich fortbewegen, sie sprach langsam und zeigte leichten Strabismus. Der Hausarzt war geneigt, den Fall als Hysterie anszusprechen. Ein guter Kenner der Augenkrankheiten, sah er in dem Strabismus keine seiner Diagnose widersprechende Erscheinung. Sie verblieb in diesem Zustand ungefähr einen Monat, ohne dass das Leiden sich besserte oder verschlimmerte; sie war im stande, umherzugehen, aber jede Bewegung ihrer Glieder sowie der Artikulationsmuskeln wurde so langsam und bedächtig ausgeführt, dass der Fall mehr als Lethargie und Willensschwäche, denn als ächte Lähmung imponierte. Am Schluss dieser Periode steigerten sich alle Beschwerden und hatten innerhalb von 3 Tagen alle charakteristischen Züge der Bulbärparalyse angenommen. Sie sprach sehr undeutlich, hatte grosse Schlingbeschwerden und war unfähig zu husten. Die Beine waren indes nicht gelähmt, da sie ihr Bett verlassen konnte. Kurz darauf wurde die Atmung behindert, die Erschwerung derselben nahm rapide zu, und in wenigen Stunden erlag Patientin. Die Medulla oblongata wurde sehr genau untersucht und keine Krankheit gefunden. Sie erschien makroskopisch ganz normal und „the microscope discovered no manifest change in the tissue".

Fall Shaw.

P. S., 37jähriger Bäcker, Aufnahme am 11. Februar 87. Keine Lues. Gesund bis zur jetzigen Krankheit. Vor 6 Monaten Anfall heftiger Diarrhoe von 14tägiger Dauer. Seitdem unbestimmtes Schwächegefühl, das allmählich unter Remissionen zunahm. In den Armen war die Schwäche beträchtlicher, stellte sich auch früh beim Kauen ein. In letzterer Zeit besondere Steigerung, und es kamen als neue Symptome hinzu: Dysarthrie und Dysphagie. Morgens sind die Beschwerden geringer als abends. Ansammlung von Schleim und Speichel, dessen Expektoration erschwert ist.

In den letzten 14 Tagen Anfälle von Dyspnoe.

Status: Patient kann nur mühsam gehen. Im Sitzen konnte er nicht ein Bein über das andere legen, wenn er nicht die Hände zu Hülfe nahm. Sprache undeutlich, aber kein Näseln. Gaumensegel nicht gelähmt, Mund geöffnet. Speichel entfernt er mit den Fingern. Parese des unteren Facialis, oberer frei. Zunge kommt etwas mühsam hervor, wird aber dann frei bewegt. Masseteren sehr schwach, muss Unterkiefer mit Hand stützen; kann Pfeife nicht zwischen den Zähnen halten etc. Beim Trinken legt er Kopf hintenüber, kommt ins Husten, ein Teil fliesst zwischen Lippen wieder heraus.

Laryngoskopisch normal.

Zuweilen bestand Diplopie, augenblicklich nicht. Pupillen etc. normal.

Muskeln an Rumpf und Extremitäten schlaff, aber keine eigentliche Atrophie. Händedruck schwach.

Sehnenphänomene etwas erhöht, Psyche frei. Sphinkteren normal. Innere Organe gesund.

Am Abend des 13. Februar plötzlich heftige Dyspnoe. Anspannung der Hülfsmuskeln. Cyanose. Künstliche Respiration mit Erfolg. Aber die Anfälle kommen sofort wieder. Sprache jetzt deutlich. Unfähigkeit, den Speichel zu schlucken etc.

Einige Stunden nach Beginn der Anfälle von Dyspnoe Exitus, nachdem sich schliesslich künstliche Respiration nicht mehr als wirksam erwiesen. Obduktion: An inneren Organen nichts, ebenso makroskopisch am Gehirn und Rückenmark nichts. Da man annahm, dass die Krankheit ihren Sitz in Pons, Medulla obl. und Rückenmark habe, wurden diese Organe Newton Pitt behufs mikroskopischer Untersuchung übergeben. Die Untersuchung erstreckte sich auf 4. und 5. Cervicalsegment, auf den vordersten Abschnitt der Medulla, auf die Höhe der Nucl. XI und XII, auf Höhe des Vagus, Locus coeruleus etc. Keinerlei Veränderungen wurden gefunden.[2])

Fall Dreschfeld.

M. A. H., 36jährige Witwe, wurde am 19. November 1891 aufenommen. Bis vor 15 Jahren gesund, dann trat Ptosis auf, welche innerhalb 6 Monaten wieder zurückging. 5 Jahre blieb sie gesund, dann zweite Attaque von doppelseitiger Ptosis mit Diplopie, gleichzeitig Dysarthrie, Dysphagie und Schwäche in den Armen. Die Augensymptome besserten sich wieder innerhalb von 9 Monaten, aber die anderen Erscheinungen blieben bestehen, sie konnte nur sehr langsam essen, die Kaumuskeln schmerzten und sie musste die Hände zu Hülfe nehmen, sie konnte die Zunge nicht vorstrecken, nicht pfeifen, auch die Armschwäche blieb bestehen. Sie konnte aber arbeiten, bis vor 5 Wochen plötzlich Ptosis auftrat sowie erhebliche Sprach- und Schlingstörung und grössere Schwäche in den Armen. Dazu kam Atmungsnot. Keine Lues.

Status: Dyspnoe, muss aufrecht sitzen. Ptosis, Facies Hutchinsonii. Starke Abmagerung. Psyche normal. Keine Schmerzen.

Lähmung aller motorischen Hirnnerven. Sinnesorgane und opthalmoskopischer Befund normal. Fast totale Ophthalmoplegia externa, besonders gilt das für Abducens und Trochlearis, während einzelne der vom Oculomot. versorgten Augenmuskeln nicht vollkommen gelähmt sind. Binnenmuskeln des Auges

---

[2]) Nichts über elektrische Untersuchung gesagt. Keine genaue Untersuchung von Rückenmark und keine vollständige von Medulla obl., weder von Nerven und Muskeln, noch vom Grosshirn die Rede.

normal. Kaumuskelschwäche. Diplegia facialis. Parese des Gaumensegels. Zunge liegt am Boden der Mundhöhle und ist etwas atrophisch, ihre Beweglichkeit ist sehr beschränkt. Glossopharyngeus, Vagus, Accessorius ebenfalls betroffen. Erhebliche Schlingbeschwerden, Areflexie des Rachens. Speichel und Schleim sammelt sich in den Fauces und kann nicht herausbefördert werden. Erhebliche Dysarthrie. Parese der Stimmband-Abductoren. Puls 130, schwach. Resp. 40. Lähmung und Atrophie der Mm. deltoidei. Sonst an Armen keine Lähmung und keine partielle Atrophie, kein fibrilläres Zittern. Rumpf und Beine normal.

20. November, Zunahme aller Beschwerden. Zwerchfellparese, Dyspnoe, Puls 135. In den nächsten Tagen völlige Schlinglähmung. Electrische Erregbarkeit in beiden Faciales normal (nur von diesen die Rede). Unter zunehmender Atemnot und Temperatursteigung erfolgt in der Nacht vom 22. November der Tod.

Autopsie: Diffuse Bronchitis, hypostat. Pneumonie, beginnendes Atherom der Aorta, leichte Granularatrophie der Nieren, Dermoidcyste des Ovariums. Muskeln erscheinen normal. Gehirn, Rückenmark, Hirnnerven makroskopisch normal. Auch mikroskopisch Hirn, Rückenmark, Hirnnerven normal. Muskeln nicht untersucht.

Fall Sossedorf.

A. C., 34jährige Lehrerin, erkrankt seit Januar 1894, wird im Juni 95 ins Hospital aufgenommen. Keine wesentliche Belastung. November 93 Grippe; danach Torticollis rheumaticus, Januar 94 Sprachstörung, Ermüdung beim Sprechen bis zu dem Grade, dass sie ihren Beruf aufgeben muss. Nach einem Jahre Kau- und Schlingbeschwerden. Wird dann unter der Diagnose progressive Bulbärparalyse dem Hospital in Genf überwiesen.

Status: Dysarthrie, näselnde Sprache. Gesichtsausdruck weinerlich, starr, Speichelfluss beim Sprechen. Kann den Mund nicht spitzen, Erschwerung der Zungenbewegungen, Kau- und Schlingstörung. Schwäche des Sphincter oculi. Keine Ptosis. Leichter Strabismus internus. Keine Atrophie, kein fibrilläres Zittern. Keine Schwäche in den Extremitäten, keine Erschöpfbarkeit, keine Ataxie etc.

Kopfbewegungen frei.

Zuweilen Migräne. Auch kommen Schmerzen und Paraesthesien in den Armen vor und Rückenschmerz.

Sensibilität, Reflexe etc. normal.

Pupillen normal, zuweilen die linke weiter als die rechte. Beim Lesen ermüdet Patientin leicht. Im Beginn der Krankheit soll vorübergehend Doppelsehen bestanden haben, jetzt Augenbewegungen frei bis auf eine geringe Abducensparese. Kaumuskeln kräftig, ermüden. aber schnell.

Parese des Stirn- und Augenfacialis, ebenso der übrigen Gesichtsmuskulatur. Elektrische Erregbarkeit scheint normal.

Parese des Gaumensegels, es ist fast unbeweglich, auch seine elektrische Erregbarkeit scheint herabgesetzt zu sein.

Ermüdung beim Schlucken und Erschwerung desselben. Herabsetzung der Hörschärfe und Sausen auf dem linken Ohr.

Stimme, laryngoscopischer Befund normal, ebenso Puls und Respiration.

Der Verlauf lässt eine schnelle Entstehung, aber ein sehr langsames Fortschreiten erkennen, ausserdem bedeutende Tagesschwankungen, insbesondere ist der Zustand morgens besser als abends, aber auch sonst remittierend.

Die Behandlung bestand anfangs in Strychnin- später in Brown-Séquardschen Injektionen, letztere schienen vorübergehend günstig zu wirken. Ausserdem wurden andere Mittel nnd Elektrotherapie angewendet.

Auch das Resultat der elektrischen Erregbarkeit ist Schwankungen unterworfen (aber keine Prüfung mit Galvanometer).

Verlauf auch in der Folgezeit unter Schmerzen progressiv, es kommt Schwäche der Nackenmuskeln hinzu; doppelseitige Hörschwäche mit Ermüdbardes Acusticus.

Verschlimmerung wird im September konstatiert. Sprache fast unverständlich etc.

Auf myasthenische Reaktion konnte nicht geprüft werden.

Tod am 6. Januer 1897, nachdem die Diplegia facialis, die Dysphagie, die Erschöpfbarkeit mehr und mehr zugenommen und Erstickungsanfälle hinzugetreten waren. Aber der Puls blieb bis zum Tode normal.

Die von Dr. Glockner ausgeführte Obduktion ergiebt: Bronchopneumonie, Lungenoedem, venöse Hyperämie aller Organe, parenchymatöse Nephritis im Beginn, Lipom der rechten Niere.

Am Hirn und Rückenmark makroskopisch nichts. Genaue mikroskopische Untersuchung nach den bekannte nMethoden mit im Ganzen negativen Ergebnis.

In der Zunge Vermehrung des Fettgewebes und Zeichen einer Entzündung sowie einer Atrophie des Muskelgewebes (hier und da Verschmälerung, Andeutung von Längsstreifung, Kernvermehrung und selbst vereinzelte leere Sarcolemmaschläuche) Zungennerven ganz normal.

Hypoglossuskern normal, ebenso motorischer Vaguskern, bis auf leichte Veränderungen; im hinteren Vagus-Glossopharyngeuskern nach Ansicht des Autors Zeichen einer geringfügigen Degeneration, ebenso gewisse Veränderungen in den austretenden Wurzeln.

Untersuchung des inneren Ohres und des N. acusticus fehlt, Wurzeln und Kerne normal. Abducens-, Facialiskern und Wurzeln normal.

In der Epikrise hebt Verf. hervor, dass sich gerade in den Teilen Veränderungen fanden, die keine Symptome gemacht hatten (? Ref.), während die Kerne, deren Funktionen gelitten hatten, sich als intakt erwiesen. Er hält die Kernerkrankung des Vagus für eine secundäre, vom Nerven aufsteigende. Soweit man jedoch erkennen kann, haben Anomalien, die sicher pathologisch und für die Deutung der klinischen Erscheinungen verwertbar gewesen wären, überhaupt nicht vorgelegen. Andererseits fehlt die Untersuchung des Grosshirns, der peripherischen Nerven und Muskeln (ausser der Zunge).

Fall Schüle.

T. S., 53j. Frau, am 30. Aug. 1897 aufgenommen. Beginn des jetzigen Leidens im Februar 97 mit herumziehenden Schmerzen in Armen und Beinen, dann im Mai Dysarthrie und Dysphagie. Anfang August Parese der Beine und dann der Arme ohne Schmerzen.

Status: Bronchopneumonie. Systolisches Blasen an Herzspitze, II Pulmonalton klappend. Schwäche in allen 4 Extremitäten; Nacken- und Kopfmuskulatur frei. Sehnenphänomene erhalten. Sprache erheblich gestört. Stimme schwach und ausgesprochen näselnd. Starke Schlingbeschwerden. Kraftloser Husten.

Keine Atrophie oder fibrilläre Zuckungen.

Sphinkteren intakt. Psyche normal.

Am 4. September plötzlich Dyspnoe und nach 3 Stunden Exitus letalis.

Die mikroskopische Untersuchung erstreckt sich auf viele Abschnitte des Rückenmarks, ferner auf das distale und cerebrale Ende sowie auf die Mitte der Rautengrube, die Vierhügelgegend, die Nn. Vagi, Crurales und Stücke aus den Radiales. Ausser ein paar ganz frischen Blutungen in Med. obl. negativer Befund. Auch an Marchipräparaten nichts.

Fall I Senator. [1])

36j. Frau, kam im Febr. 1897 in die Poliklinik mit Klagen, die auf Nephritis hinwiesen. Es fand sich Eiweiss im Urin sowie Cylinder und Epithelien. Anfang März kam sie wegen Schmerzen im Kopf, im Rücken und in den Extremitäten wieder, sowie mit Klagen über Mattigkeit. Damals fand sich Albumosurie. Am 9. März constatierte Senator, dass sie sehr anämisch und schwach war, sich hinschleppte. Durch Schlingbeschwerden kam sie weiter so herunter, dass sie am 16. März in die Klinik aufgenommen werden musste. Im Urin grosse Mengen von Albumosen. Vollkommene Glossoplegie. Ausserdem fand sich eine anästhetische Zone von der Unterlippe bis zum Kinn.

Parese der Muscul. arytaenoidei.

---

[1]) Er ist in chronologischer Hinsicht der zweite der von ihm mitgeteilten.

Die übrigen Cerebralnerven zeigten keine Störungen. Die Pupillen reagierten gut. Die Pharynxmuskulatur zeigte keine Störung. An den Beinen ausser grosser Schwäche eine Druckempfindlichkeit des linken N. peroneus und tibialis, keine Atrophie, keine Lähmung. Patellarreflexe lebhaft.

Die Zunge zeigte keine deutliche Atrophie, in der Mitte derselben scheinen öfters fibrilläre Zuckungen aufzutreten.

Die elektrische Untersuchung ergab vom Hypoglossus aus Herabsetzung der Erregbarkeit namentlich rechts, sowohl bei faradischer, wie bei galvanischer Reizung, bei direkter Reizung mit starken Strömen deutliche Zuckung, niemals Umkehr der Reaktion.

Alle Gesichtsmuskeln, sowie die der Beine, zeigen normale elektr. Reaktion.

Auffallend die Tachycardie (84—100) während der ganzen Krankheit.

Trotz Ernährung durch Schlundsonde und Klystiere schneller Verfall. Nur während einiger Tage, vom 4.—7. April, trat eine Besserung der Zungenlähmung ein, indem die Zunge über die Zahnreihe herausgestreckt werden konnte und Pat. zu schlucken anfing.

Inzwischen hatte sich aber in der linken Glutaealgegend eine Infiltration ausgebildet, die sich schnell zur gangränösen Phlegmone entwickelte. Am 8. April Exitus letalis. Sichere Diagnose wurde nicht gestellt.

Obduktionsbefund: Multiple myelogene Rundzellensarcome der Rippen, Bronchopneumonie etc. Gehirn makroskopisch und mikroskopisch gesund (Oppenheim), besonders auch in der Med. obl. keine Veränderungen, da die bei Marchifärbung im Verlauf der Hypoglossuswurzelfasern hier und da hervortretenden schwarzen Punkte nicht als pathol. Befund gedeutet werden können.

Das von Senator untersuchte Rückenmark ist klein, schmächtig und zeigt Verdoppelung des Centralkanals und eine Heterotopie grauer Substanz im Hinterstrang.

„Im Dorsalteil des Rückenmarks fanden sich auf mehreren Schnitten 2, in der Lendenanschwellung 3 deutliche mit Epithelzellen ausgekleidete Centralkanäle und endlich in der Mitte der Lendenschwellung eine Heterotopie grauer Substanz, nämlich eine annähernd elliptische Masse, die aus Ganglienzellen, Gliakernen, markhaltigen Nerven und Gefässen besteht im rechten Burdach'schen Strang nahe dem Hinterhorn, aber von diesem noch durch eine breite Zone weisser Substanz getrennt. Die Ganglienzellen haben ganz das Aussehen der normalen Ganglienzellen im Hinterhorn."

Im Uebrigen weder im Rückenmark noch in den Wurzeln etwas krankhaftes.

Auch Nn. hypoglossi und Zunge, in welcher nur vereinzelte fettig zerfallene Muskelfasern sich finden, wie dies auch in der Norm der Fall ist, normal.

Gruppe III.

Gruppe der klinischen Beobachtungen ohne Obduktion, die mit Sicherheit oder Wahrscheinlichkeit hierherzurechnen sind.

Fall I Erb.

G. F., 55 Jahre alt. Aufnahme am 24. Juni 1868. Erkrankte Februar 68 mit reissenden Schmerzen im Nacken, die nach 4 Wochen wieder schwanden. Mitte April bemerkte er, dass er den Kopf nicht recht in der Höhe halten konnte, diese Schwäche der Nackenmuskulatur nahm immer mehr zu.

Anfang Juni Kauschwäche; beim Kauen tritt sehr rasch Ermüdung ein, es „wird alles wie lahm". Gleichzeitig sanken die oberen Lider herab. Seit 2—3 Wochen wird bei vielem Sprechen die Zunge schwer, und es haben sich Schlingbeschwerden eingestellt.

Status: Ziemlich wohlgenährter Mann. Kann Kopf nicht aufrecht halten, dieser fällt nach vorn oder hinten.

Einige Zeit vermag er ihn wohl gerade zu halten, bald aber ermüden die Muskeln, und der Kopf fällt nach vorn oder hinten. Beiderseitige Ptosis; doch kann Patient willkürlich das obere Augenlid ziemlich gut heben.

Nackengegend beiderdeits abgeflacht, sodass die Lig. nuchae und die Dornfortsätze eine vorspringende Leiste statt einer Furche bilden. Muskelbäuche

sind beiderseits nicht zu fühlen; die vorderen Ränder beider Cucullares sind dünn und scharf, die Muskeln offenbar atrophisch.

Augenbewegungen normal. Gesichtsmuskeln zeigen keine Anomalie. Masseteren erschlaffen sehr schnell. Der Mund wird gewöhnlich offen gehalten.

Zunge wird gut herausgesteckt, zeigt Spuren von fibrillären Zuckungen. Elektrisch nur leichte Herabsetzung der direkten faradischen Erregbarkeit in den Cucullares, Masseteren und Splenii.

Galvanische Hyperaesthesie des linken Acusticus.

Unter galvanischer Behandlung fortschreitende Besserung, sodass er am 7. Dezember 1868 als nahezu geheilt entlassen werden konnte, („Weitere Nachrichten über den Kranken sind mir nicht zugegangen.“)

Fall II Erb.

A. Th., 47 Jahre alt, aufgenommen 11. Juli 1871. Früher gesund. Seit 1 Jahr manchmal Hinterhauptsschmerz und Schwere im Nacken. Vom 1. April 1871 ab reissende Schmerzen im Kopf und Nacken, Schwindel, zeitweises Vergehen des Gesichtes. Ende Mai: Heftiger Kopf- und Kreuzschmerz, heisser Kopf, Schwere in Armen und Beinen, die sich nach wenigen Tagen zu einer lähmungsartigen Schwäche der Extremitäten steigerte, sodass Patient dass Bett hüten musste. Grosse Gemütsdepression. Schwierigkeit, den Kopf aufrecht zu halten. Nach einigen Tagen Beweglichkeit der Extremitäten besser. Sehen schlecht. Schlaflosigkeit.

Von Anfang Juni ab beiderseitige Ptosis. In den letzten Wochen langsam fortschreitende Besserung (Chiningebrauch), doch bestehen Ptosis, Nackenschwäche und Gliederschwäche in wechselnder Intensität fort. Status: kräftiger Mann. Ptosis mit secund. Anspannung der Frontales. Gebückte Kopfhaltung. Augenbewegungen normal. Sehen jetzt gut. Leichte Parese der oberen Faciales und leichte Zuckungen in den Frontales. R. Mundwinkel hängt etwas, sonst unterer Facialis frei. Zunge gut vorgestreckt, kein fibrill. Zittern. Linke Gaumenhälfte bewegt sich etwas besser als rechte. Schlucken gut. Kauen manchmal durch Ermüdung der Kaumuskeln behindert. Kopf sinkt leicht nach vorn.

In den Extremitäten keinerlei Sensibilitätsstörung Dagegen rasches Ermüden bei einigem Gehen, bei längerem Gehen Unsicherheit, Schwindelgefühl, Verdunkelung der Augen. Blase und Mastdarm normal.

14 tägige galv. Behandlung ohne Erfolg. Patient reiste ab und hat nichts wieder von sich hören lassen.

Fall Bernhardt. (Erste Veröffentlichung 1888.)

44 jähriger Tischler Th. Sch. Angeblich fehlt seit 5 Jahren Geruch. August 1886 Mattigkeit und leichte Ermüdung, dazu im Laufe der Wochen ein Gefühl von Spannung in den Augen, von Mitte Oktober ab Flimmern und Doppelsehen.

Status 11. November 1886. Psyche frei, kein Kopfschmerz. Gliedmassen freibeweglich, Sehnenphänomene normal.

Facialis gut. Zunge ebenso, auch keine Sprachstörung, Gaumensegel intakt, Schlucken normal.

Beiderseitige Ptosis, Lähmung des Rectus sup. sin. Das Kauen kommt nur in den ersten Sekunden gut zu stande, sehr bald tritt ein so erheblicher Nachlass der Kraft ein, dass die Kiefer kaum geschlossen werden können.

Jodkalium, galv. Strom.

Erhebliche Besserung im Dezember 1886 und Januar 1887.

Derselbe. (Zweite Veröffentlichung 1890.)

Th. Sch., 44 jähriger Tischler; keine Lues. Angeblich fehlt seit 5 Jahren Geruch. Im September 1886 Mattigkeit und leichte Ermüdung, dazu Mitte Oktober Flimmern und Doppelsehen.

Status 11. November 1886. Psyche frei, kein Kopfschmerz. Gliedmassen frei beweglich, Sehnenphänomene normal. Facialis und Hypoglossus gut,

Schlucken und Sprache normal. Lähmung des linken Rectus sup. Schnelle Erschöpfbarkeit der Kaumuskeln. Sensibler Trigeminus intakt. Von Dezember 1886 bis Februar 1887 fortschreitende Besserung. Gesund bis Pfingsten 1890, dann Genickschwäche, sodass Kopf beim Gehen und Arbeiten auf die Brust fiel. Nackenregion eingesunken. Elektrische Erregbarkeit erhalten, nur quantitativ herabgesetzt. Ermüdung nach längerem Kauen, Schluckbeschwerden, Salivation. Das Essen des Frühstücks nimmt oft 2 volle Stunden in Anspruch. Pat. spricht, wenn er ausgeruht ist, leicht und schnell; die fleischige, nicht atrophische Zunge zittert nicht, aber bei Ermüdung näselnde Sprache.

Nach längerem Sprechen ermatten die Lippen. Am Augmuskelapparat ausser leichter rechtsseitiger Ptosis nichts. In den Armen leichte Erdmüdbarkeit, keine Atrophie, kein fibrill. Zittern, keine bemerkenswerten Veränderungen der elektrischen Erregbarkeit.

Anfang September 1890 Athemnot bei schnellem Gehen, in der Ruhe keine Dyspnoe. Laryngoskopisch im wesentlichen normal, doch agiert das linke Stimmband weniger prompt als das rechte. Elektrisch Gesichtsmuskeln und Zunge normal. Unter Jodkalium und el. Behandlung Besserung.

Am 5. Oktober plötzlicher Tod, wahrscheinlich in Folge Respirationslähmung, nachdem Pat. sich vorher recht wohl gefühlt hatte.

Fall II Raymond.[1])

Ein 25jähriges Mädchen erkrankte am 8. Januar 1890 nach Erkältung mit Parese des linken unteren Facialis. Am 25. Januar trat linksseitige Ptosis hinzu, die in den nächsten Tagen an Intensität zunahm, dann wechselnde Ptosis. Sie zeigte Intermissionen, verschwand manchmal für eine Viertelstunde ganz, trat dann, wenn Patientin einen Gegenstand fixierte, wieder hervor, war im ganzen nachmittags stärker als vormittags. Am 9. Februar Diplopie. Am 10. Kaubeschwerden, Ermüdung beim Kauen. Erschwerung der Zungenbewegungen, Dysphagie, Dysarthrie und schnelles Ermüden beim Sprechen.

Unvollständige Opthalmoplegia exterior. Binnenmuskeln normal. Sensibilität, Reflexe normal, Ermüdbarkeit der Extremitätenmuskeln beim Gehen etc.

Von Ende Februar ab fortschreitende Besserung. Am 15. 4. vollkommene Heilung.

Fall Remak.

A. W., 12 Jahre alt, von Haus aus etwas schwächlich, erkrankte im Februar 1890 an Influenza mit nachfolgender Ohreiterung. Gleichzeitig soll sich eine Parese des linken Facialis mit Zuckungen in demselben eingestellt haben. Im Laufe des Juli wurde bemerkt, dass beide Augen im Schlaf nicht recht geschlossen wurden und die Sprache, besonders nach längerem Sprechen, undeutlich wurde. Dann traten im September Schlingbeschwerden auf. Der Augenschluss wurde immer mangelhafter.

Status: (8. September) Gesichtsausdruck eigentümlich starr, wohl durch die Seltenheit des Lidschlags. Lippenspitzen gelingt nicht, keine Atrophie, Augenbewegungen absolut frei. Pupillen und Augenhintergrund normal, Zungenbeweglichkeit etwas beschränkt. Velum wird bei Phonation nur wenig gehoben und hier deutliche Ermüdbarkeit, Deglutition ruckweise. Sprache besonders bei längerem Sprechen undeutlich, leicht nasal. Bei längerem Sprechen scheinen sich die Lippen schliesslich garnicht mehr zu bewegen. Kein Zwangslachen, Elektrisch normal, nur spannt sich bei Facialisreizung der Sphincter palpebrarum nicht so kräftig an. Keine EaR. Später Schwäche der Exspirationsmuskeln.

Therapie: Jodkalium und galvanischer Strom; temporärer Erfolg, indem jedesmal nach dem Elektrisieren Sprache und Schlucken sich besserten. Kind kann den Schleim nicht ordentlich abhusten.

Am 6. Oktober wurde notiert, dass die Zunge nun doch vielleicht etwas uneben war, leichten Tremor und fibrill. Zuckungen zeigte. 16. Oktober leichte

---

[1]) Chronologisch ist es der erste Raymond's, da er aus dem Jahre 1890 stammt.

Schwäche in den Armen. 21. Oktober Anfall heftiger Dyspnoe, Puls 120, fieberfrei.

Grosse Exspirationsschwäche und Expektorationsnot, Schlinglähmung.

Am andern Tage viel besser. Am 5. November wieder heftige Athemnot, in welcher sie plötzlich starb, während sie tags vorher ganz vergnügt mit ihren Geschwistern herumgespielt hatte. Keine Obduktion.

Fall Bruns-Oppenheim[1]).

J. Sch. 19. Jahre. Mutter hat mehrmals an Puerperalpsychose, beide Eltern an Hemicranie gelitten. Patientin leidet seit 6—7 Jahren an heftiger Hemicranie und wurde bislang für hysterisch gehalten. Erste Untersuchung am 28. Sept. 1893. (Status von Bruns erhoben und von mir auf Grund meiner Untersuchung in einigen Punkten ergänzt.)

Beginn Weihnachten 1892 mit Erschwerung des Sprechens.

R. Ptosis. Doppelseitige Abducensparese, besonders links. In den seitlichen Endstellungen nytagmusartige Zuckungen.

R + 0.5 D. cyl. As. S = 1,
L + 0.5 D. S = $^4/_5$

Ophthalmoscopisch normal.

Reaktion der Pupillen auf Licht und Accomodation gut.

Bedeutende Schwäche im oberen Facialisgebiet. Später nach meinem Journal »Lagophthalmus duplex; ab und zu Blepharoclonus. Kann nicht pfeifen«. Auch bleibt der rechte Mundfacialis beim Lachen etwas zurück. Im Ganzen sowohl die untere wie die obere Gesichtshälfte beiderseits wenig beweglich.

Frontales und Augenschliessmuskeln am schlechtesten. Elektrisch im Facialis keine deutliche Veränderung. Später sage ich: »wohl etwas quantitative Herabsetzung. Patientin ist aber sehr empfindlich, so dass man nur schwache Ströme anwenden kann«. Häufig Zucken um Mundwinkel, Stirn, Augen. Kauen sehr erschwert. Die Kaumuskeln kontrahieren sich nur sehr mässig. Sprache nasal, wird, wenn Patient kurze Zeit gesprochen hat, ganz undeutlich. Phonation nicht gut, war früher noch schlechter. Die Stimmbänder schliessen nicht vollständig. (Meine Notiz: Internusparese). Bei längerem Sprechen wird das meist schlimmer. Kein Unterschied auf beiden Seiten. Zunge weicht etwas nach links ab, kann nur schwer nach links und rechts bewegt werden, zeigt fibrilläre Zuckungen, keine Atrophie. Elektrische Erregbarkeit normal.

Gaumensegel hebt sich nur einmal gut, dann nicht mehr, es ist diffus gerötet. Dysphagie, indem sie festes gar nicht herunterbringt und Flüssigkeit durch die Nase zurückwirft. Beim Kauen ermüdet sie schnell. Starke Schwäche der Arme, kann kein Paquet tragen, auch nicht den Sonnenschirm. Diese Schwäche soll sich erst in den letzten Wochen entwickelt haben. Deutliche fibrilläre und fasiculäre Zuckungen in den Muskeln der Unterarme und in den Interossei (von Bruns beobachtet, bei meiner Untersuchung nicht mehr vorhanden). Schreiben durch die fibrillären Zuckungen erschwert. Kein Intentionstremor.

Erschwerung des Kopfhaltens, hält den Kopf leicht schief. Ziehende Schmerzen im Genick. Elektrisch an den Armen keine deutliche Störung. Nur erhält man keine sehr deutliche Erregung der langen Extensoren der Finger, da die Reizung immer auf die Beuger durchschlägt. Sensibilität überall und in allen Qualitäten intakt.

Geschmack erhalten. Im Urin nichts. Ermüdungsphänomene. — Sehnenphänomene gesteigert. Zusatz aus meinem Journal: »Sie giebt an, dass der Zustand grossen Schwankungen unterworfen sei.

Etwas schmaler Oberkiefer und besonders verschmälerter Unterkiefer. Salivation. Von jeher Verstopfung«.

Am 3. oder 4. Oktober 93 Untersuchung durch mich mit im ganzen demselben Ergebnis, nur dass ich ein fibrilläres Zittern nicht konstatiert habe.

Mein Brief an Bruns lautete:

---

[1]) Bisher nicht veröffentlicht, aber ich habe in meinem Lehrbuch auf ihn Bezug genommen.

„Lieber Herr Kollege!

Ich will Ihnen heute nur sagen, dass ich in symptomatologischer und diagnostischer Hinsicht an dem Fall Sch. natürlich nichts anderes entdeckt habe als Sie. Nur möchte ich die Aehnlichkeit mit der bulbären Neurose noch mehr betonen, obgleich ich die faradische Erregbarkeit des Facialis doch etwas herabgesetzt finde. Nach einer weiteren Beobachtung dieser Art, die ich noch auf der Nervenklinik gemacht habe, ist für diese Individuen nichts schädlicher als die Ermüdung der affizierten Nerven und Muskeln. Ermüdend wirkt nun auch die elektrische Behandlung und zwar hier so sehr, dass ich bei einer elektrischen Untersuchung, die Jolly bei unserem Patienten vornahm, Collaps eintreten sah.

Ich möchte also in erster Linie absolute Bettruhe mit Verbot des Sprechens etc. vorschlagen und event. Sondenfütterung. Da ich ferner das Leiden zwar einerseits auf hered. Anlage (Hemicranie) zurückführe, aber anderseits die Einwirkung eines Virus nicht ausschliessen kann, möchte ich mir erlauben, eine milde Schwitzkur (ohne heisse Bäder) zu empfehlen. Alles andere mündlich etc.“

Bruns schreibt mir:

„Am 17. October erfolgte nach einer Sondenfütterung heftiger Dyspnoeanfall mit flatterndem Puls, kalter Haut, sehr erschwerter Atmung. Sprache ganz weg. Ausgesprochene linksseitige Ptosis. Am 18. Vormittags etwas besser. Sehr viel zäher Schleim. Abends Tod an Lungenödem.“

Fall I Goldflam.

J. O., 25 Jahr alt. Beginn der Krankheit vor 7 Wochen mit Taubheitsgefühl im Nacken, Beschränkung der Kopfbewegungen, Schwindel beim Bücken. Nach einer Woche Sprach- und Schlingstörung, dann Schwäche in den Armen und Beinen, reissende Schmerzen in diesen, sowie in der Schulter- und Kreuzgegend.

Nach Verlauf von 2 Wochen steigerte sich die Gliederschwäche derart, dass er sich im Bett nicht mehr umzudrehen, den Kopf überhaupt nicht zu bewegen vermochte und gefüttert werden musste. Im Beginn soll Fieber (?) vorhanden gewesen sein. Stuhlverstopfung während der ganzen Dauer der Erkrankung.

Keine Lues, kein Potus etc.

Status: P. 90. Resp. 80.

Näseln, das beim Sprechen zunimmt. Parese des Gaumens und herabgesetzte Reflexerregbarkeit. Die Berührung der Schleimhaut mit einer Sonde wird überhaupt wenig empfunden. Deglutition erschwert und schnell erschöpfbar. Pat. kann den Mund nicht weit öffnen, den Unterkiefer nicht seitlich bewegen. Beim Kauen schnelle Ermüdung. Zungenbewegungen ganz frei.

Beiderseits Lagophthalmus. Conjunctival- und Cornealreflex sehr vermindert.

Beim Blick nach unten bleiben die Corneae unbedeckt (Graefe'sches Symptom). Das Blinzeln erfolgt sehr selten. Kein Exophthalmus. Bulbusbewegungen normal. Der Kopf sinkt nach vorn. Schwäche in den Armen. Beim Gehen tritt rasch Ermüdung ein.

Nirgends besteht Atrophie, auch kein fibilläres Zittern. Elektrische Erregbarkeit normal. Sensibilität, Blasen- und Mastdarmfunction nicht beeinträchtigt.

28. December 1891. Bewegungsfähigkeit der Extremitäten besser, Schlucken schlechter.

9. 1. 1892. Schlucken besser. Die Beine werden in horizontaler Lage bis zu einem Winkel von 35—40° gehoben, doch wird jede folgende Bewegung schwächer, um nach 8—10 maliger Hebung völlig zu versagen. Nach einigen Minuten erholt sich das Bein und kann bis zur früheren Höhe erhoben werden. Ebenso verhält sich die Motilität der Arme. Die Kniereflexe sind schwach und fallen bei wiederholtem Beklopfen der Patellarsehne immer schwächer aus bis zum Verschwinden. In den folgenden Wochen erhebliche Schwankungen in den Erscheinungen.

8. Februar. Nach 10—15 maliger Hebung der Extremitäten werden die Excursionen geringer und sinken bald auf Null. Die ermüdeten Muskeln contrahieren

sich dann unter dem Einfluss des Willens gar nicht oder so schwach, dass man von einer temporären Lähmung sprechen kann. Nach einigen Minuten erlangen die Bewegungen die frühere Amplitude. Es scheint auch, als ob Ermüdung einer Extremität die Kraftleistung anderer herabsetze. Die Rumpfbewegungen kommen nur mit Zuhilfenahme der Hände zu stande.

Die elektrische Erregbarkeit bleibt nach wie vor der Ermüdung normal.

22. Februar. Das subjective und objective Befinden schwankt nicht allein von Tag zu Tag, sondern es sind auch im Laufe eines Tages Stunden vorhanden, in welchen Pat. schwächer ist. Kniephänomen schwach.

11. April. Besserung jetzt continuierlich (auch noch am 4. 1. 1893).

Die Behandlung bestand in Anwendung des constanten Stromes, Jod, Eisen, Arsen etc.

Der Gesamtverlauf hat 6 Monate betragen. Die Lähmung hatte sich in descendierender Weise entwickelt, auch die Besserung trat zuerst im Bereich der Hirnnerven auf.

Fall II Goldflam.

R., 25 Jahre alt. Vor 10 Jahren psychische Erkrankung im Anschluss an Typhus, dann gesund.

Das jetzige Leiden begann vor 4 Monaten mit Schwäche in den Armen und Beinen. Kurze Zeit darauf wurde das Kauen durch schnelle Ermüdung erschwert, dann stellte sich Schwäche der Nackenmuskeln ein, sodass Pat. oft den Kopf mit der Hand stützen musste. Vor Ostern wurde er, in gebückter Haltung im Wasser stehend, von Schwindel befallen, fiel in den Teich und musste herausgeholt werden.

Vor einem Monat wurde der Arzt plötzlich zu ihm gerufen und fand ihn in hilflosem Zustande, gelähmt und in höchster Dyspnoe.

Status: Parese des unteren Facialis, Augenschluss gut. Zunge freibeweglich. Kauen oft schwierig, Contractionen des M. temporalis nicht fühlbar. Unterkieferreflex lebhaft.

Der Kopf fällt, wenn der Kranke müde ist, nach vorn.

Schwäche und rapide Erschöpfbarkeit der Armmuskeln, dasselbe gilt für die Beine. Dabei sind die dem Rumpf benachbarten Muskelgruppen (Deltoidei, Hüftmuskeln etc.) am meisten betroffen. Die Ermüdung einer Extremität bleibt ohne Einfluss auf andere Muskelgebiete. Sehnenphänomene an den Beinen erhöht, selbst leichter Fussclonus. Sensibilität, elektrische Erregbarkeit etc. normal.

27. April. Patient klagt über zunehmende Schwäche, kann den Kopf nicht aufrecht halten, Treppe nicht ersteigen. Beim Versuch, zu schreiben, konnte er die Finger der rechten Hand eine Zeit lang nicht strecken. Bei Versuchen, die Finger abwechselnd zu beugen und zu strecken, versagt nach etlichen Bewegungen der Mittel- und Ringfinger.

4. Mai. Bedeutende Verschlimmerung nach Dyspepsie mit Diarrhoe.

11. Mai. Besserung. 12 Mai. Gestern Abend nahm die Schwäche derart zu, dass Pat. nur mit Hilfe aller 4 Extremitäten die erste Etage erklettern konnte.

In den folgenden Wochen ist das Befinden von Tag zu Tag grossen Schwankungen ausgesetzt.

Nachtrag (Sölder): Nach halbjähriger scheinbarer Gesundheit erkrankt Pat. im Dezember 1893 neuerdings mit Schwäche der Nackenmuskeln und Schmerzen in Schultern. Dann entwickelte sich im Laufe von 2 Monaten der jetzige Zustand: Motorische Schwäche mit ausserordentlich leichter Erschöpfbarkeit des gesamten willkürlichen Muskelsystems, in einzelnen Muskelgebieten wirkliche Lähmung (N. VII, XII, Schlinglähmung, M. deltoideus, Hüftmuskeln). Als besonders charakteristisch ist die Schwäche der Lidheber, der Kau- und Nackenmuskeln hervorzuheben. Sehnenphänomene sehr lebhaft. Trophische, sensible, sensorische Störungen fehlen. Intensität bedeutenden Schwankungen ausgesetzt etc.«

Fall III Goldflam.

Fräulein T., 22 Jahre alt. Früher gesund bis auf Anaemie. Das jetzige Uebel begann vor 3 Wochen unter Kopfschmerz, Flimmern, Photophobie und temporärer Diplopie, dann kam Schwäche in den Extremitäten hinzu und rechtsseitige Ptosis sowie Ermüdung beim Kauen, indem der Unterkiefer herabfiel und mit der Hand gestützt werden musste.

Auch das Schlucken wurde erschwert und die Sprache näselnd. Zuletzt trat ein taubes Geühl in der Zunge beim Essen, Gehen, manchmal auch beim Sprechen ein.

Status (13. April 1892): Schmächtiges, ziemlich blasses Individuum. Mässige Ptosis dextra, sonst Augenmuskeln normal. Oberer Facialis frei, unterer Ast beiderseits paretisch. Parese des Gaumens mit verminderter Reflexerregbarkeit; auch Berührungsempfindlichkeit hier abgestumpft. Zunge erscheint etwas mager, ihre Beweglichkeit normal, Taubheitsgefühl namentlich beim Essen. Kauen sehr erschwert;, Ermüdungsgefühl in den Masseteren, sie muss den Unterkiefer mit der Hand stützen, damit er nicht herabsinkt. Kopfbewegungen schwach, Kopf fällt leicht nach vorn. Bauchmuskeln schwach, Patientin kann sich ohne Unterstützung der Hand nicht aufrichten. Deltoidei schwach und erschöpfbar. Beine weniger betroffen. Kniephänomene sehr lebhaft. Sensibilität, elektrische Erregbarkeit normal.

In den Morgenstunden ist der Zustand immer besser.

28. April. Starke Dysphagie.

2. Mai. Dysphagie schon beim ersten Essversuch. Flüssiges kehrt durch die Nase zurück oder erzeugt durch Eintritt in Larynx Erstickungsanfälle.

Feste Speisen bleiben im Rachen stecken und werden mit Mühe durch Hustenstösse herausbefördert. Bald wird Beissen, Kauen, Schlucken unmöglich, und Dyspnoe kommt hinzu. Reflexe am Gaumen und Rachen gänzlich aufgeboben. Sprache stark näselnd und nach einigen Minuten unverständlich. Patientin kann nur eine kurze Strecke frei gehen, dann schleift sie mit den Beinen etc.

13. Mai. Besere und schlechtere Tage.

Schwäche der Lippenmuskeln. Auch die Zunge ermüdet schnell. Ptosis unterliegt Schwankungen.

16. Mai. Puls 110. Beständiges Dyspnoegefühl und oberflächliche dyspnoische Atmung. 36 Resp.

19. Mai. Suffocationsanfall beim Essen von Zwiebeln, der Kranke war ganz livid.

21. Mai. Bei Aufnahme von Flüssigkeit häufig Erstickungsanfälle. Zunge stärker paretisch.

Schlucken nachmittags überhaupt unmöglich.

Im Bereich der Lippen-, Nasenmuskeln, Masseteren, Sternocleidomast. ab und zu eine klonische Zuckung.

31. Mai. Schlucken jetzt besser. Schwäche des Orbicul. palp.

3. Juni 2 Erstickungsanfälle. P. 120—130. Frequente oberflächliche Atmung mit Beteiligung der Halsmuskeln, die sich schwach und absatzweise contrahieren. Grosse Unruhe. Gesicht cyanotisch. Grobes Rasseln der Trachea hörbar.

10. Juni. Besserung. Beim Waschen gerät leicht Seife in den Conjunctivalsack. Elektrische Erregbarkeit überall erhalten; vielleicht an den unteren Gesichtsmuskeln ein wenig herabgesetzt.

(Auch Ausübung einer Funktion wirkt verschlechternd auf andere, so wird nach Ermüdung der Extremitäten die Sprache unverständlicher.)

5. August. Bedeutende Besserung. Im August fieberhafte Angina.

20. September. Beinahe ganz hergestellt.

Im October wieder beträchtliche Verschlimmerung.

Die faradische Erregbarkeit des Gaumensegels und der Uvula war herabgesetzt gefunden im Vergleich z. B. zu dem Orbic. oris; die galvanische war gleich.

Fall I Suckling.

Junge Frau, 21 Jahre, klagt über allgemeine Schwäche, konnte kaum stehen, die Arme nicht erheben. Ihr Kopf fällt nach vorn, kann ihn nicht aufrecht halten. Bruder leidet an Epilepsie, Schwester an Paralyse. Ihre Krankheit begann vor ca. 3 Jahren mit Schwäche der Arme, sodass sie ihr Haar nicht machen konnte. Sie bezog ihr Leiden auf Ueberanstrengung, indem sie als Kellnerin ihre Arme constant gebrauchen und stehen musste. Ihre Schwäche nahm immer mehr zu, sodass sie nur schwer gehen konnte und oft plötzlich

hinfiel und sich dann nur mit Unterstützung emporbringen konnte. Die Symptome schwankten wohl etwas, aber im ganzen war der Verlauf ein progressiver, und nie traten die Erscheinungen ganz zurück. Vor circa 18 Monaten versagte beim Singen ihre Zunge ganz und sie konnte nicht artikulieren. Vor 12 Monaten Schlingbeschwerden, Flüssigkeit kam durch die Nase. Vor 5 Monaten kamen Erstickungsanfälle hinzu. Nie Diphtherie.

Beiderseits leichte Ptosis, allgemeine Beschränkung der Bulbusbewegungen, besonders nach oben.

Zuweilen Doppelsehen. Bei extremen Bulbusbewegungen Nystagmus. Gesichtsfeld normal, Pupillen normal, ebenso Augenhintergrund. Schwäche der Augenschliessmuskeln und fibrill. Zittern derselben beim Versuch des Augenschlusses. Sprache undeutlich und leicht ermüdbar.

Schlingen erschwert, aber Gaumensegel nicht gelähmt und Reflex erhalten.

Kaumuskelschwäche. Arme können nicht ordentlich abduciert werden.

Keine Atrophie, keine Veränderung der elektrischen Erregbarkeit. Sensibilität erhalten.

Grosse Schwäche der Rückenmuskeln, kann nur mit Unterstützung sitzen und wenn aufgerichtet, stellt sich Lordose ein.

Vom Stuhl kommt sie nur mit Unterstützung der Hände empor.

Beine schwach, bringt sie nicht von Unterlage. Gang „slightly waddling“, Kniephänomen etwas gesteigert, aber kein Fusszittern. Sohlenreflex fehlt meist. Hände und Füsse kalt und blau.

Beim Versuch, zu laryngoskopieren, stellt sich inspirat. Stridor und Cyanosis in solchem Masse ein, dass Erstickung zu befürchten.

Sie giebt an, dass sie schon öfter solche Anfälle gehabt habe und fürchte dabei zu sterben.

Kaumuskelschwäche; sie verlangt, dass die Nahrung zerkleinert wird.

Kein Fieber, keine Konvulsionen etc.

Sie stand 3 Monate unter Beobachtung.

Fall II Suckling.

18 jähriges junges Mädchen, gross, bezieht ihr Leiden auf Erschöpfung. Vor 3 Jahren Beginn und seitdem allmähliche Progression. Sie ist sehr schwach, kann nur etwa 100 Schritte gehen. Auch die Arme sind schwach. Kann sie nicht auf den Kopf bringen. Leichte Ptosis, Schielen und zuweilen Diplopie. Beschränkung der Augenbewegungen und Nystagmus in Endstellungen. Das linke Auge kann nicht nach aussen, das rechte nicht nach unten gebracht werden. Kniephänomen etwas erhöht, aber kein Fusszittern.

Sie klagt über Schling- und Kaubeschwerden.

Nach dem Kauen fällt der Unterkiefer herab und sie muss ihn eine Zeit lang mit der Hand stützen. Klagt auch über Articulationsstörung.

»She is slightly choreic«.

Keine hysterischen Symptome, keine Erstickungsanfälle.

Fall II Jolly.

14½ jähriger Junge, nicht belastet, früher gesund, hat im Alter von 1½ Jahren einige Tage hindurch Krämpfe gehabt, die sich aber später nicht wiederholten.

Beginn des Leidens vor 1½ Jahren im Sommer 1893: Die Augenlider fielen herunter, wenn er längere Zeit Seh-Anstrengungen gemacht hatte. Nach der Ruhe und insbesondere morgens war diese Störung kaum vorhanden. Dann trat eine auffallende Ermüdbarkeit der Beine ein, beim Treppensteigen, Gehen etc., sodass er oft plötzlich auf der Strasse hinstürzte (man hatte dieserhalb sein Leiden sogar irrtümlich als Krämpfe angesprochen). Nach einigen Monaten wurden auch die Arme ergriffen sowie die Nackenmuskeln, Kaumuskeln, Lippen, aber nie im Beginn der entsprechenden Muskelthätigkeit, sondern erst nach einiger Dauer derselben, besonders deutlich beim lauten Lesen, das anfangs gut von statten geht, bis er zum Schluss so schlecht artikuliert wie ein Paralytiker. Zunge und Schlundmuskeln nicht beteiligt.

Der Kranke war der Nervenklinik unter der Diagnose: „Dystrophia musculorum progressiva mit Beteiligung bulbärer Muskeln" überwiesen worden. Es besteht aber weder Atrophie noch Hypertrophie, es sind auch nicht einzelne Muskeln dauernd ausser Funktion gesetzt; sondern es nehmen mehr oder minder alle willkürlichen Muskeln an dem Prozesse teil, in der Weise, dass sie nach kurzer Thätigkeit funktionsunfähig werden und vorübergehend wie gelähmt erscheinen, um dann nach einiger Ruhe sich wieder zu erholen. So wird der anfangs normale Gang allmählich watschelnd wie bei der Dystrophie (es tritt selbst Lordose der Lendenwirbelsäule ein).

Das Gleiche gilt für die Arme, und die Ermüdung einzelner Muskeln reflektiert in nicht hohem Grade auf den ganzen Körper. Nach dem 9—10. Male kann er die Arme nicht mehr erheben etc. Keine fibrillären Zuckungen. Sehnenphänomene normal; ebenso die Sensibilität, Pupillen, ophthalmoskopischer Befund.

Elektrische Erregbarkeit bei gewöhnlicher Prüfung normal. Wenn man jedoch einen tetanisierenden Reiz etwas länger auf den Muskel einwirken lässt, sei es vom Nerven aus oder direkt, so wird bei jeder folgenden Reizung der Tetanus weniger vollständig, und man sieht ihn noch während der Reizung mehr und mehr abnehmen. Bald ist ein Stadium erreicht, in welchem jedesmal noch im Moment des Eintritts des Stromes eine kurz dauernde Contraction eintritt, während dann bei Fortdauer der Reizung der Muskel in einem ganz schwachen und schliesslich ebenfalls verschwindenden Contractionszustande verharrt. Verstärkt man nun entweder den Strom oder wendet nach einer Pause von einer halben bis ganzen Minute wieder den ursprünglichen Strom an, so wiederholt sich das frühere Spiel etc. Lässt man den Strom continuierlich während einer Viertel- bis ganzen Minute einwirken, so beobachtet man eine gleichmässige Abnahme der Kontraktion, die je nach der Reizstärke früher oder später ganz verschwindet.

Wandte man nur Oeffnungsinductionsschläge an, so war es nicht möglich, durch die aufeinanderfolgenden Einzelzuckungen die Ermüdungsphänomene hervorzurufen. Ebensowenig gelang dies durch rasch aufeinanderfolgende Unterbrechungen des constanten Stromes, der auch bei länger dauernder Durchströmung nicht ermüdend wirkte. — Ebensowenig wurde der Quadriceps durch 100 maliges Beklopfen der Patellarsehne ermüdet.

Fall I Pineles.

F. E., 27 Jahre alte Frau, keine Belastung. Im Juli 91 plötzliches Einknicken der Knie auf Spaziergang. Von dieser Zeit an Schwäche und Ermüdbarkeit der Beine, bald darauf auch der Hände. October 91 stellte sich besonders gegen Abend Ptosis ein.

Zunehmende Schwäche in den Armen, Schluckbeschwerden und Dysarthrie. Winter 91/92 Besserung unter Galvanisation etc. Sommer 92 bedeutende Verschlimmerung. Allgemeine Körperschwäche, Kau- und Schluckbeschwerden, leichte Anfälle von Atemnot. Grosse Schwankungen.

Status 17. November 92: Blass, schlechter Ernährungszustand. Sprache mühsam, nasal. Zunahme bei längerem Sprechen. Ptosis duplex. Auch Schwäche im Orbicularis oculi. Bulbi frei beweglich. Pupillen normal. Leichtes Muskelzucken am Mentalis. Lippen schwach. Zunge frei, ebenso Uvula. Keine Schlingbeschwerden. Kaumuskeln funktionieren prompt.

An Rumpf- und Extremitätenmuskeln keine Atrophie. Kraft gering und schnell bis zur Lähmung erschöpfbar. Sensibilität normal, ebenso Sehnenphänomene.

Elektrische Erregbarkeit erhalten (auf myasthenische Reaktion nicht geprüft). Nach 6 Wochen Tod unter suffocat. Erscheinungen. Keine Autopsie.

Fall II Pineles.

A. J., 23 Jahre altes Mädchen. Eine Schwester starb im Alter von 6 Jahren an Gehirnhautentzündung, eine soll an Gicht leiden.

Neujahr 90 erkrankte sie während Influenza-Epidemie plötzlich mit Abgeschlagenheit und Gliederschmerzen, aber ohne Fieber. Körperschwäche blieb noch Monate bestehen, dann aber war sie beinahe ein Jahr völlig gesund.

Januar 92 bemerkte sie eines Tages, dass sie das »r« nicht gut aussprechen konnte. Im Laufe der nächsten Wochen wurde ihr die Zunge schwer und die Lippen versagten den Dienst, die Sprache wurde näselnd und das Schlucken erschwert (Regurgitieren durch Nase etc.). Die Schlingbeschwerden wechselten oft, zuweilen geriet sie dabei in Erstickungsgefahr.

Unter Remissionen und Exarcerbationen blieben die Beschwerden bis heute bestehen (Januar 93). Seit Juli 92 sind beide Lidspalten enger geworden und der Lidschluss unvollkommen. Im Herbst 92 Schwere und Unbehilflichkeit in den Beinen und Armen, ermüdete rasch beim Gehen. Auch die Kopfbewegungen wurden behindert. Morgens Zustand viel besser als abends. Keine Schmerzen.

Status (14. 2. 93): Schlaffe Muskulatur etc. Gesicht blass. Ptosis von wechselnder Intensität, Pupillen sehr weit, linke etwas weiter, Reaktion prompt. Augenbewegungen frei, doch zeitweilig ein unbestimmter, passagerer Strabismus.

Stirn faltenlos. Beiderseits Lagophthalmus, Parese der Lippen- und sonstigen Gesichtsmuskeln. Kiefermuskeln kraftvoll.

Zunge zeigt zwei parallel der Raphe verlaufende längliche Wülste, während die seitlichen Partien leicht gefurcht und gerunzelt erscheinen. Kein fibrilläres Zittern. Zungenbewegungen beschränkt.

Parese und Areflexie des weichen Gaumens. Dysarthrie und Heiserkeit. Beim Sprechen fehlt die Accentuation und Betonung. Kauen ziemlich gut. Erhebliche Schlingbeschwerden. Respiration und Circulation normal.

Bewegungen der Arme kraftlos und schnell erschöpfbar. Kniephänomene beiderseits stark gesteigert. Keine Atrophie.

Zustand grossen Schwankungen unterworfen, morgens weit besser als abends.

Lippen-, Kau- und Schlingmuskeln versagten zuweilen nach kurzer Anstrengung ihren Dienst völlig. Das Sehen war durch die hochgradige Ptosis und die Doppelbilder oft beeinträchtigt.

Behandlung: Arsen, const. Strom, Auslösung des galvanischen Schluckreflexes etc.

In der nächsten Zeit Besserung, dann aber ausserhalb des Krankenhauses plötzlicher Tod im Anfall von Dyspnoe. Sektion unterblieb.

Fall III Pineles.

M. T., 27 Jahre alt, stammt aus gesunder Familie. Im Alter von 9 Jahren Halsentzündung mit nachfolgender Paralysis postdiphtheritica, die in 6 Wochen heilte, dann gesund, bis sie vor $1^1/_2$ Jahren (Juni 91) mit heftigem Schwindel und Kopfschmerz erkrankte. 2 Tage später rechtsseitige Ptosis und Doppeltsehen. Die Ptosis trat morgens zurück, um sich bis zum Abend und namentlich nach Anstrengung der Augen vollständig zu entwickeln. Unter galvanischer Behandlung und nach Landaufenthalt Besserung. Sommer 93 Rückfall, indem die Sprache nach längerem Sprechen näselnd und unverständlich wurde. Gleichzeitig stellten sich Schlingbeschwerden ein, sowie Lippenschwäche, Schwäche in den Armen und Beinen. Anfälle von Dyspnoe.

Status 25. September 93: Blass, grazil, beiderseits Ptosis, rechts stärker, Stirn wird nur wenig gerunzelt.

Augenschluss prompt.

Lippenparese und besonders Parese des rechten Mundfacialis. Bulbusbewegungen frei. Schwäche des rechten Masseter, Pupillen normal.

Zunge nicht atrophisch, frei beweglich. Das rechte Gaumensegel bleibt bei Bewegungen zurück. Laryngoskopisch normal. Dysarthrie.

Beweglichkeit der Arme und Beine erhalten, keine Abmagerung. Motorische Kraft gering und besonders deutliche Erschöpfbarkeit.

Sensibilität normal. Elektrische Erregbarkeit normal.

Zuweilen sollen Nachts beim Erwachen beide Augen krampfartig geschlossen sein und nur mit grösster Mühe geöffnet werden können. Durstgefühl und lästiger Singultus. 5. Oktober: Leichtes Angstgefühl etc. Jetzt keine Schluck-

beschwerden, aber Kaubeschwerden, indem nach einigen Kaubewegungen die Masseteren ihren Dienst versagen.

Während der folgenden Monate Besserung. 30. Dezember: Besserung hält an, aber es besteht noch rechtsseitige Ptosis und Abends Dysarthrie. Diese Erscheinungen bestanden auch im Februar 94. November 94 doppelseitige Ptosis, Schluckbeschwerden, Dysarthrie, Erscheinungen, die schnell wieder zurücktraten.

Fall IV Pineles.

L. M., Pfarrer, 42 Jahre alt. Mutter nervös, sonst keine Belastung. Im Jahre 82 neuralgischer Schmerz in der linken Stirn, sonst immer gesund. Im Jahre 87 Typhus und im Anschluss daran grosse allgemeine Schwäche, Schluckbeschwerden, Dysarthie und Heiserkeit. Allmähliche Besserung. Im Jahre 90 nach grosser geistiger Anstrengung Schlaflosigkeit, Schwäche in Armen und Beinen, Sprach- und Schlingstörung. Nach 4 Wochen wieder gesund. Im Jahre 92 abermals nach geistiger Ueberanstrengung heftiger Kopfschmerz, Unruhe, Schlaflosigkeit und leichte Sprachstörung. Wiederherstellung. Oktober 93 wurde die Sprache nach längerem Sprechen näselnd. Januar 94 heftiger Kopfschmerz, allgemeine Körperschwäche, Verdauungsstörungen, Schlaflosigkeit, Herzklopfen. Dazu Anfangs Februar Lähmung im Bereich der Gesichtsmuskeln, Lippen schwer beweglich, Speichelfluss, erhebliche Schlingbeschwerden, häufig, besonders nach Anstrengung, auch Ptosis. Remission am Morgen, Exacerbation am Abend. Ende März 94 Besserung. Anfangs April Schwäche im ganzen Körper, besonders in den Gliedmassen. Zunahme nach einer Verletzung der Nase mit Erysipel und Abscessbildung.

Status: Augenhintergrund normal, Bewegungen des Bulbus frei, beiderseitige Ptosis, rechts stärker. Lidschluss unvollkommen. Lippen schwach und ermüdbar. Elektrische Reaktion des Facialis normal.

Kaumuskeln kräftig, Zunge frei, Gaumensegel frei beweglich, Schlucken jetzt gut. Leichte Dysarthrie. Bewegungen im Bereich der Rumpf- und Extremitätenmuskeln mit geringer Kraft. Sensibilität normal, Kniephänomen normal.

Durch Bäder, Elektricität, Jodnatrium Besserung. Im Mai 94 hatte er nur über Herzklopfen, Congestionen und Schlaflosigkeit zu klagen.

Fall Fajersztajn.

T. B., 23 Jahre alt, aufgenommen den 12. April 1895. Keine nachweisbare Belastung. Letzten Winter dürftige Ernährung. Vor 10 Tagen angeblich Erkältung, im Anschluss daran plötzlich eine ungewöhnliche Schwäche: konnte nur wenige Schritte gehen, nicht beissen, nicht schlucken, ermüdete rasch beim Sprechen.

Status: Blass, mager. Muskulatur schlaff, aber keine Atrophie. Innere Organe normal, Pupillen normal. Beiderseits mässige Ptosis, die sich bei Versuch, die Lider zu heben, innerhalb von 2—3 Minuten in vollständige verwandelt. Nach 2—3 Minuten erweitert sich die Lidspalte wieder bis zu dem früheren Punkte, bei Wiederholung des Versuches genügen schliesslich 30 Sekunden, um eine komplete Ptosis hervorzubringen, die dann 10 Minuten bestehen bleibt. Bulbi freibeweglich, Lidschluss kraftlos und erschöpfbar.

Mimische Muskeln funktionieren normal, aber Lippenmuskeln ermüdbar. Am Mentalis zuweilen leichtes fibrilläres Zittern, das aber nur Minuten dauert. Zunge gut. Gaumensegel hebt sich normal. Kiefermuskeln sehr schwach und sehr erschöpfbar. Schlucken gelingt anfangs leicht, dann immer schwieriger, grössere Bissen können überhaupt nicht bewältigt werden.

Nackenmuskulatur von normalem Volumen, aber sehr schwach.

Sprache matt und nasal, etwas heiser, schnell erschöpfbar bis zur Aphonie, z. B. nachdem Patient 40—50 in mässigem Tempo gezählt hat. Artikulatorische Störungen fehlen.

Atmung leicht beschleunigt. Bei leichter Ermüdung steigert sich die Respirationsfrequenz bis zu 32 p. Minute.

Bedeutende Schwäche der Stammmuskeln, kann sich aus Rückenlage nur mit Unterstützung der Hände in sitzende Stellung bringen.

In den Armen mässige Schwäche, dabei besonders in Schulter- und Oberarmmuskeln grosse Erschöpfbarkeit. So kann er die Arme über die Horizontale nur 10—15mal erheben. So kann er auch den Löffel nur 2—3mal ohne Schwierigkeit an den Mund bringen, beim Schreiben tritt die Störung erst weit später ein.

Die vollständige Erlahmung eines Armes übt keinen merklichen Einfluss auf die Kraft des andern aus.

Schwäche der Beine. Ermüdbarkeit hier noch ausgesprochener. Nach einigen Schritten verschlechtert sich schon der Gang, der Kranke beginnt zu taumeln und muss sich festhalten, dann nimmt Erschöpfung immer mehr zu, und er fällt, kann sich nicht aufrichten. Emporgerichtet, kann er nach einiger Ruhe wieder 30—40 Schritte gehen etc. Bei Untersuchung in Rückenlage lässt sich Erschöpfung der Schenkel-Beuger nach 15—20 maliger Flexion hervorbringen, die Beuger und Strecker des Unterschenkels sind viel widerstandsfähiger. In den Flexoren und Extensoren des Fusses und der Zehen lässt sich überhaupt keine Erschöpfungslähmung hervorbringen.

Die Ptosis und Sprachstörung nimmt bei Erschöpfung anderer Muskeln zu, sonst zeigt sich in dieser Hinsicht die Arbeit einer Muskelgruppe ohne Einfluss auf die andern. Reflexe, Sehnenphänomene, Sphincteren normal. Sensibilität und Sinnesfunktionen ebenso. Elektrische Erregbarkeit erhalten. Myasthenische Reaktion nur vorbergehend zu erzielen, sehr rasche Rückkehr zur Norm.

Zustand schwankend, Abends schlimmer als Morgens.

Atembeschwerden fehlten stets.

Patient konnte am 25. Mai 1895 gebessert entlassen werden; aber weiteres Schicksal unbekannt.

Fall Silbermark.

J. L. 34 jährige Köchin, am 3. Juni 1896 aufgenommen. Keine Belastung, keine Lues, kein Potus. Musste sich viel anstrengen und war fortwährendem Temperaturwechsel ausgesetzt.

Beginn der Erkrankung Ende Dezember 94; sie bemerkte, dass sie den dritten und vierten Finger nicht in gestreckter Lage zu erhalten vermochte. Nach kurzer Erholung Besserung. Wiederholung dieser Schwäche im Mai 95 und Uebergreifen innerhalb einer Woche auf beide Arme, dann Besserung, bis im August Arme und Beine von Schwäche befallen wurden. Im Januar 96 kam Parese des linken Facialis hinzu und im folgenden Monat eine schmerzhafte Augenaffektion mit Rötung, Sekretion und Lichtscheu. Schlingbeschwerden waren schon Herbst 95 aufgetreten, dazu kam Schwäche der Kaumuskeln, insbesondere rasche Ermüdbarkeit der Kaumuskulatur. Ferner hatte sie über anfangs vorübergehende, später kontiuierliche Rückenschmerzen zu klagen.

Status: (5. Juni 1896), Patientin kann sich nur mühsam aus Rückenlage aufrichten. Gesichtsausdruck in Folge der Ptosis müde. Sensorium frei. Keine Abmagerung. Keine Dyspnoe. Augenbewegungen frei, Pupillen normal. Kieferbewegungen gut. Lidschluss leicht ermüdbar.

Schwäche des linken Mundfacialis, von zeitlich sehr wechselnder Intensität, besonders aber nach wiederholten Bewegungsversuchen deutlich.

Im Bereich der IX., X. und XII. Hirnnerven keine Störungen.

Erhebliche Schwäche der Rumpfmuskulatur, kann sich ohne Hilfe nicht aufsetzen.

In den Armen und Beinen beträchtliche Schwäche und Erschöpfbarkeit.

Die ausgestreckten Finger fallen nach etwa einer Minute von selbst herab, zuerst der 3. und 4. Finger.

Sprache schleppend und leicht nasal, schnell ermüdend.

An keiner Stelle Atrophie, kein fibrill. Zittern. Sensibilität, Sphincteren normal.

Keine grossen Schwankungen während 14 tägiger Beobachtung, aber erhebliche Zunahme der Ptosis vom Morgen bis zum Abend. Ungeheilt entlassen.

Fall I Kalischer.

O. G., 50 Jahr, keine Lues, kein Potus. Ueberanstrengung, besonders der Augen, indem er oft von früh bis 12 Uhr nachts zeichnen musste. Winter 93/94 schwere Influenza. 3 Monate später Sehstörung, Doppelsehen, linksseitige Ptosis, Schwäche der Nackenmuskeln, schnelle Ermüdung beim Kauen, Schlucken und Sprechen. Auch konnte er damals nicht gut schmecken und süss und sauer nicht unterscheiden. Kein Fieber etc. Beim Schlucken war er damals beinahe erstickt. Flüssiges kam zuweilen durch die Nase. Ein zu jener Zeit von Freund und Magnus in Breslau erhobener Status ergab: Beiderseitige Ptosis, Lähmung des Rect. super., infer. intern. rechts und inf. links. Schwäche der Kau-, Zungen- und Nackenmuskeln bei herabgesetzter elektrischer Erregbarkeit, Verschmälerung der Lippen, Herabhängen des Kopfes, Fehlen des Geschmacks an der vorderen Zungenhälfte, beschleunigte Herzaktion, keine objektiven Sensibilitätsstörungen. Dieser Zustand dauerte 8—9 Monate, dann allmähliche Besserung, sodass Pat. im Februar 95 geheilt seinen Dienst antreten konnte. Gesund bis Mitte dieses Jahres, also 3—4 Monate, dann allmählich Wiedereintritt des früheren Zustandes: Doppelsehen, Kau- und Schlingbeschwerden, Dysarthrie, Zungen- und Lippenschwäche, schnelle Ermüdbarkeit. So musste er beim Essen nach wenigen Kau- und Schluckakten mit der Hand nachhelfen. Im August trat eine Schwäche und Ermüdbarkeit der Arme, weniger der Beine hinzu. Die Sprache wurde bei längerem Sprechen immer undeutlicher. Pfeifen, Singen, Klavierspielen verlernte er völlig. Beim Treppensteigen erlahmten die Beine, und es trat Dyspnoe ein. Dabei wechselten gute Tage mit schlechten und morgens waren die Beschwerden geringer als Abends.

Status im Oktober (Kalischer): Psyche normal, keine cerebralen Allgemeinerscheinungen. Innere Organe gesund. Respiration regelmässig, ebenso Puls (88). An Intensität wechselnde linksseitige Ptosis, Zunahme während der Untersuchung, Parese des linken Abducens und nystagmusartige Zuckungen bei extremer Blickrichtung nach links. Schwäche und Ermüdbarkeit des linken Internus und ebenso des rechten. Keine Diplopie. Pupillen, Accommodation normal, Lichtreflex nicht ermüdbar, ebensowenig die Accommodation.

Augenschluss beiderseits schwach, besonders aber rechts. Wangen beim Aufblasen beiderseits schlaff, Lippenbewegungen kraftlos, kann die Zigarre schlecht im Munde halten. Lippen wohl etwas schlaff und dünn, doch kaum als atrophisch zu bezeichnen. Zunge freibeweglich, doch etwas kraftlos, keine Abmagerung, kein fibrill. Zittern. Erhebliche Schwäche der Kiefermuskeln und deutliche schnelle Erschöpfbarkeit derselben. Unterkieferreflex fehlt.

Sensibilität und sensorische Funktionen normal. Parese des Gaumens und Ermüdbarkeit desselben. Abschwächung des Gaumenreflexes. Bei dem Essen muss er mit der Hand die Kiefer-, Gesichts- und Schlingmuskeln unterstützen und oft dabei anhalten und ausruhen. Dysarthrie, bei längerem Sprechen Sprache immer undeutlicher, zuletzt flüsternd. Singen hat er völlig verlernt. Bei dem Vorlesen tritt nach kurzer Zeit die Ermüdbarkeit an den Augen-, Nacken- und Sprachmuskeln zu tage. Der Kopf, der in der Ruhe aufrecht gehalten wird, fällt dann herunter. Auch die Rumpfmuskeln erlahmen schnell. In diesen, wie in den Extremitätenmuskeln weder Atrophie, noch fibrill. Zittern.

Die Muskeln sind aber schlaff, schwach und schnell ermüdbar. Beim Kämmen, Bürsten etc. muss der Kranke bald die rechte, bald die linke Hand benutzen, da beide schnell erlahmen. Der Händedruck ist beiderseits stets herabgesetzt, kann nicht mehr Klavier spielen. Die Schwäche und Ermüdbarkeit ist an den centralen Teilen die gleiche wie an den Enden der Extremitäten, begann aber an den ersteren. Keine Störungen der Sensibilität, kein Tremor, keine Ataxie. Nervenstämme nicht druckempfindlich. Beiderseits Palmarfasciencontractur. In der Sehne des 4. Fingers sind beiderseits erbsengrosse Knoten fühlbar. Die Muskulatur der Beine ist etwas schlaff und leicht ermüdbar. Hautreflexe erhalten, Sehnenreflexe etwas abgeschwächt. Der Patellarreflex verliert bei wiederholter Prüfung an Stärke. Pat. kann angeblich eine Stunde ohne Ermüdung gehen, doch stellt sich beim Treppensteigen schnell ein Gefühl der Unsicherheit und des Schwankens ein, und die Luft wird ihm knapp.

Elektrische Erregbarkeit in allen Muskeln erhalten. Vielleicht lässt sich eine quantitative Herabsetzung an einzelnen Muskeln annehmen, (? Ref.). Bei

einem tetanisierenden faradischen Reiz war die myasthenische Reaktion wohl zu erzielen, doch nicht so schnell und leicht, wie in den von Jolly beschriebenen Fällen; es bedurfte hier 10—15 mal tetanisierender Reize von einigen Sekunden, um diese Erscheinung hervorzurufen. (Dieses Ermüdungsphänomen, das auch Murri in einem Falle in ähnlicher Weise hervorrufen konnte, ist durch den gewöhnlichen, schnell unterbrochenen faradischen Reiz ebenso wenig wie durch den konstanten Strom zu erzielen.)

In Uebereinstimmung mit dem Falle Murri's war hier die Erregbarkeit der Muskeln für den Willen und den Reiz des konst. Stromes noch in dem Augenblick gut erhalten, in welchem der tetanisierende faradische Reiz seine Wirkung verloren und zur Erschöpfung geführt hatte. Die momentane Erschöpfung galt immer nur für den betreffenden Reiz, der sie erzeugt hatte. Die Erschöpfbarkeit der Muskeln war nur eine relative, und ein anderer Reiz konnte die latente Energie des Muskels wecken, wo derselbe für den ersten Reiz bereits unempfindlich war. (Murri.)

Die Erscheinung wechselte aber zeitlich und hing von den Schwankungen m Krankheitsbilde ab. Erhebliche Remissionen und Tagesschwankungen.

Körperliche Anstrengung jeder Art verschlimmerten den Zustand, doch reflektierte sich die Anstrengung und Ermüdung eines Muskels nicht so stark und deutlich auf alle anderen wie in den Fällen Jolly's.

Fall Ivanow.

34 jähriger Mensch, Israelit, ohne hereditäre Belastung, aber selbst sehr nervös, Masturbant und Alkoholist (mit Selbstmordideen im Alter von 14—15 Jahren).

Akuter Beginn vor 4 Jahren mit Schwindel, Krämpfen in den Halsmuskeln und erheblicher Schwäche im ganzen Körper, sodass er einen ganzen Winter das Bett hüten musste. Ein Jahr später entwickelte sich Kau- und Schlingstörung und Stimmbandparese bis zur völligen Aphonie. In diesem Stadium verharrte das Leiden unter Remissionen.

Status: Rapide Ermüdbarkeit aller Körpermuskeln, keine eigentliche Lähmung. Und zwar zeigt die Ermüdung sich sowohl bei den willkürlichen wie bei den Reflex- und den durch den elektrischen Reiz hervorgebrachten Bewegungen Aber Grad der Ermüdbarkeit wechselnd. Keine Atrophie, kein fibrill. Zittern, keine elektrische EaR. Sehnenphänomene gesteigert. Augen gesund, keine Sensibilitätsstörung. Manifeste Parese der Nackenmuskeln (der Kopf fällt oft nach vorn) und Kaumuskeln, eine gewisse Schwäche der Gesichtsmuskeln, der Gaumenmuskeln und der Cricoarytaenoidei postici.

Keine Sphinkterenstörung.

Neurasthenisch-melancholischer Allgemeinzustand.

Fall I Kojewnikoff.

I. S., 54 Jahre, liess sich am 28. Juli 93 wegen bedeutender Störungen beim Schlucken, Kauen, Sprechen und Atmen aufnehmen.

Musste sich seit Jahren in einer mit Alkohol geschwängerten Luft aufhalten, hat auch ziemlich viel Schnaps getrunken und war dem Wechsel extremer Temperaturen ausgesetzt.

Die jetzige Krankheit enstand plötzlich. Am 12. 4. 93 starke Kälteeinwirkung auf Wagenfahrt. Gleich darauf Schwäche in den Lippen, am folgenden Tage Spannungsgefühl im Gesicht, Erschwerung der Sprache und des Lidschlusses, Kau- und weiterhin Schlingbeschwerden, dann allmähliche Progression.

Mitte Juli konnte er Festes schon nicht mehr schlucken und das Kauen wurde fast ganz unmöglich.

Status: Ptosis sinistra, Parese des oberen und besonders des unteren Facialis, die Lippen kraftlos etc. Zeitweilig Diplopie, aber Augenbewegungen frei. Kaumukelschwäche, Parese und Ermüdbarkeit der Zunge. Parese des Gaumens und herabgesetzte Reflexerregbarkeit. Erhebliche Dysphagie. Stimme sehr schwach und rasch ermüdbar. Sonst keine Artikulationsstörung.

Dyspnoe. Die Expektoration fast ganz unmöglich.

Gesichtsmuskeln merklich abgemagert, Wangen eingefallen, beide Masseteren stark reduziert, namentlich der linke, aber die elektrische Erregbarkeit normal, Haut- und Sehnenreflexe normal, ebenso Sensibilität, Sinnesorgane, innere Organe. Weitere Zunahme bis zur kompleten Schlinglähmung. Grosse allgemeine Schwäche.

Sondenernährung täglich zweimal mit Erfolg, Besserung.

Von da fortschreitende Besserung.

Am 28. September in wesentlich gebessertem Zustande entlassen.

Am 27. 1. 94 nach einer Erkältung wieder Rückfall. Am 22. 2. schon völlige Schling- und Kaulähmung.

Das Gesicht fast unbeweglich. Beiderseitige Ptosis. Insuff. des M. rect. int. sinister. Pupillen ziemlich eng, rechte etwas weiter, Reaktion normal. Lippenlähmung ohne Abmagerung, Speichelfluss. Die Masseteren kontrahieren sich nur schwach. Erhebliche Schlingstörung. Flüssiges geht in die Nase. Stimme schwach, nasal. Rasche Ermüdung beim Sprechen, Kauen, Schlucken.

Elektrische Erregbarkeit in Gesichts- und Zungenmuskeln erhalten, aber rasche Erschöpfbarkeit.

Bewegungen des Rumpfes und der Extremitäten normal, keine Atrophie.

Sehnenphänomene erhalten. Sensibilität frei. Puls 90.

Sondenernährung. Erhebliche Tagesschwankungen, morgens besser als abends. Im weiteren Verlaufe Besserung unter Schwankungen. Bis Oktober 95 relatives Wohlbefinden, dann plötzlicher Tod in Folge Respirationslähmung.

Fall Karplus.

K. Sch. 24. J., am 9 Dez. 94 aufgenommen (in das Klin. Ambulatorium von Prof. Krafft-Ebing). Keine hered. Belastung. Im Alter von 5 Jahren rechtsseitige Ptosis und Erschwerung der Augenbewegungen, dann auch linksseitige Ptosis. Nach etwa einem Jahre ging die Ptosis auf beiden Augen ganz allmälig wieder zurück. Seit jener Zeit bemerkte die Mutter, dass ihr Kind, wenn es abends ungewöhnlich lange aufblieb, kleine Augen (Ptosis) bekam. Ausserdem fast jährlich oder auch zweimal im Jahre Perioden starker Ptosis, die aber nur mehrere Wochen anhielten. Dabei war sie immer früh am geringsten. Später praemenstrual eine Verschlechterung, menstrual eine Erleichterung.

Seit vielen Jahren zuweilen Doppelsehen. In der ptosisfreien Zeit fiel sie ihrer Umgebung durch ihre grossen, Augen, sowie durch ihren starren Blick auf. Sept. 94 wieder Ptosis und Anfangs November Störungen im Bereich der Exremitäten, und zwar Stechen, Kriebeln, Gefühllosigkeit, Steifheit und Schwäche, besonders morgens beim Erwachen. Auch ermüdete sie ungemein rasch. Beim Stricken konnte sie nach der dritten Masche nicht weiter arbeiten.

Stat. (9. Dez. 94). Sensorium frei. Beiderseits Ptosis mittleren Grades. Bulbi etwas prominent. Beiderseits totale Ophthalmoplegia exterior. Pupillen normal. Stirnrunzeln nur angedeutet; beiderseits Lagophthalmus.

Unterer Facialis völlig frei.

Elektrisch in allen Aesten des Facialis nomale Erregbarkeit.

Keine sonstige Beteiligung der Hirnnerven, keine Bulbärsymptome.

In den Armen allgemeine Schwäche, keine Atrophie, normales Verhalten der el, Erregbatkeit, dasselbe gilt für die unteren Extremitäten. Sensib. normal.

Im Dez. einmal vorübergehend Ermüdungserscheinungen beim Kauen, sonst während einer zweijährigen Beobachtungszeit nie die geringste bulbäre Störung.

6. Januar 95. Rückgang der Parese der Arme. Es ist nur die Ophthalmoplegia und Lähmung des oberen Facialis vorhanden.

3. III. 95. Besserung der Ptosis, aber während der Untersuchung ermüdet Pat. und die Ptosis wird wieder stärker, auch Stirnrunzeln besser, sonst Status unverändert.

Im April 95 Erkrankung an Influenza, danach allgemeine Erschöpfung.

Aber bei einer dann vorgenommenen Untersuchung zeigt sich die Ophthalmoplegie fast zurückgegangen.

Am 30. Juni 95 wird notiert, dass die Ptosis zurückgegangen ist. Augenbewegungen beschränkt, aber doch nach allen Richtungen ausführbar, wenn auch ermüdbar, Pupillenreaktion prompt, nicht ermüdbar. Nach Nachtwachen u.s.w.

tritt die Ptosis wieder in stärkerem Masse auf. Die Ermüdbarkeit der äusseren Augenmuskeln wird wiederholt festgestellt.

18. Okt 96. Keine Spur von Ptosis, oberer Facialis frei, aber noch Parese der äusseren Bulbusmuskeln.

Fall II Kalischer.

Frau K., 47 Jahre alt, erkrankte vor 1 $^1/_4$ Jahren ziemlich plötzlich ohne Ursache an Luftmangel und Schwäche der Nackenmuskeln, konnte den Kopf nicht gut aufrecht halten, die Augenlider fielen ihr zu, die Sprache versagte, das Kauen und Schlucken wurde schwer. Dauer einige Wochen, dann unter Jod kalium Besserung. Juli 96 trat Doppelsehen ein, besonders im Laufe des Tages, sowie Sprachstörung, Ziehen und Schwäche im Nacken, Kau- und Nackenmuskelschwäche. Dazu trat Schwäche und schnelle Ermüdbarkeit der Extremitäten; bei der kleinsten Anstrengung Atemnot; besonders stellte sich die Schwäche am Abend ein. Zugleich bestand eine gewisse Schlafneigung.

Am 1. August 96 linksseitige Ptosis, Parese des l. Obliquus sup. Zunahme der Ptosis bei der Untersuchung, bei längerem Sprechen, Lesen. Pupillen normal. Vielleicht geringer Exophthalmus.

Gesichtsausdruck müde, schläfrig durch die Ptosis, Psyche frei. Sprache undeutlich, nasal: bei längerem Sprechen hörte man nur Flüsterstimme und bald wurden unter starker Anstrengung nur einzelne Silben matt und ächzend hervor gebracht.

Das Zählen gelang bis 50, darüber hinaus völlige Aphonie. Lidschluss gut. Auch unterer Facialis frei. Eine deutliche, dauernde Schwäche besteht dagegen in den Kiefermuskeln und Ermüdbarkeit. Sie muss beim Kauen oft ausruhen und Unterkiefer mit Hand stützen. Zunge normal, Gaumensegel ermüdbar. Muss bei festen Speisen stets nachschlucken; auch dabei zuweilen Regurgitieren durch die Nase.

Schulter- und Armmuskeln gut entwickelt, aber bei wiederholtem Erheben der Arme Ermüdung, besonders in den proximalen Armmuskeln. Abends habe sie fast keine Kraft und gute Tage wechseln mit schlechten. Auch Rumpfmuskeln schnell ermüdbar, sodass sie sich schliesslich wie ein Dystrophischer aufrichtet. Beine weniger betroffen als Arme, keine Atrophie, kein fibrilläres Zittern, keine Störung der Sensibilität und sensorischen Funktionen. Kniephänomen normal. Geringe Struma, P. 92.

Elektrische Erregbarkeit normal.

Die Ermüdungsreaktion war nur an einigen Tagen nachzuweisen und entsprach in ihrer Deutlichkeit nicht immer dem Grade der Ermüdbarkeit der Muskeln bei Bewegungen. Ferner war der für den tetanischen Reiz ermüdete Muskel wohl fähig, willkürliche Bewegung zu leisten. An schlechten Tagen reflektierte sich der Ermüdungszustand eines Muskels auf die andern, besonders schien die Thätigkeit der bulbären Centren aufeinander zu wirken. Ferner waren an den verschiedenen Tagen bald diese, bald jene Muskeln mehr ermüdbar. Von Mitte September ab erhebliche Verschlimmerung, wurde bettlägerig, konnte nur schluckweise Wasser zu sich nehmen; drohte oft wegen Schleimansammlung zu ersticken. Anfang Oktober wurde sie in die Poliklinik gebracht mit Tachycardie (130) und Tachypnoe (40), Ptosis duplex, Schwäche der Faciales und besonders Parese des rechten unteren Astes, erheblicher Dysarthrie und Dysphagie, grosser Schwäche der Extremitäten. Auch jetzt myasthenische Reaktion. Dann wieder fortschreitende Besserung.

Kalischer giebt später an, dass wegen geringer Struma und Exophthalmus in diesem Falle zuerst an Morb. Based. gedacht worden war.

Fall I Laquer.

21jähr. Nähterin, Mutter phthisisch, Pat. leidet an chronischer Rhino-Pharyngitis und Anaemie. Dazu waren Anfang 86 paretische Erscheinungen im Bereich des Pharynx und Larynx getreten. Schon im August 85 konnte Pat. eines Morgens das rechte Augenlid nicht heben und sah doppelt, beides nur vorübergehend.

Befund im Februar 86: Zartes, blasses Mädchen, klagt über heftige Schmerzen in der Stirn, besonders nach anstrengenden Handarbeiten, daneben öfter heftiger Tic douloureux rechts, zuweilen Tage lang Schwindel. Rechtsseitige, an Intensität wechselnde Ptosis, mässige Parese des linken Rectus int. und rechten externus.

Pat. kann nicht mehr pfeifen. Masseteren gut. Erschwerung der Sprache und Ermüdbarkeit, auch Stimmstörung, die bei längerer Anstrengung in Aphonie übergeht, Zunge nicht atrophisch und freibeweglich, häufig Verschlucken. Sprache etwas nasal. Pupillen normal.

Keine wesentliche Sensibilitäts- und Motilitäts-Störungen am Rumpf und an den Extremitäten. Wiederuntersucht am 17. Januar 87: sie fühle sich viel schwächer, besonders nach einem Wochenbett. Sie fühlt sich jetzt auch in den Beinen schwach, könne sich schwer aus Rückenlage aufrichten. Erhebliche Dysarthrie, Ptosis, Lippenparese, Dysphagie. Keine Muskelatrophie, keine Ea R.

Diagnose: Atypische progressive Bulbärparalyse.

Krankenhausaufnahme 19. Januar 87.

Linke Nasolabialfalte verstrichen. Mimische Bewegungen beiderseits träge. Sprache nasal und höchst undeutlich. Salivation. Laryngoskopisch normal.

Systolisches Geräusch an Herzspitze, II. Pulmonalton verstärkt.

Rechte Lidspalte nicht völlig schliessbar. 2. Februar 87: Schluckbeschwerden sehr wechselnd, häufig Kopfschmerz.

20. März 87: Gebessert entlassen. Die Lähmungserscheinungen waren zurückgetreten. Hatten schon vorher sehr an Intensität gewechselt.

Auf der einen Seite dachte man im Laufe der Spitalbehandlung an einen Tumor cerebri s. med. oblongatae, andererseits auch an Hysterie.

Am 7. April 87 kehrte sie ins Hospital zurück. Die bulbären Erscheinungen hatten sich wieder verschlimmert. Atemnot, kein Fieber. Sprache exquisit nasal.

Linke Pupille etwas grösser als rechte, Cyanose der Lippen. Puls voll, aber verlangsamt. Am nächsten Tage plötzlich Tod.

Obduktion makroskopisch negativ, aber keine mikroskopische Untersuchung.

Fall Eulenburg.

Mann von 28 Jahren, aus gesunder Familie, keine Lues, kein Potus. Soll als Kind viel an geschwollenen Mandeln und auch 2—3 Monate vor dem Ausbruch seines jetzigen Leidens an einer Halsentzündung mit diphtherieartigem Belag gelitten haben. Ausserdem ist er im Februar oder März 94 gefallen, hat sich dabei den Radius gebrochen, ohne dass der Unfall sonstige Folgen hatte.

Ende September 94 stellte sich nach voraufgegangenen leichten Vorboten (Flimmern beim Lesen etc.) und zwar nach einer durchwachten Nacht eine Ophthalmoplegie ein. Unter Jod- und Chiningebrauch sei die Lähmung allmählich zurückgegangen. Ende November 94 wiederholte sich der Anfall, nur dass sich die Lähmung dieses Mal allmählich entwickelte. Jod, Hg., Elektrizität etc. blieben ohne Erfolg, dann während einer Kneippkur allmählich fortschreitende Besserung, die bis zum Mai 96 vollendet war. Darauf während eines Jahres völliges Wohlbefinden (auch bei objektiver Untersuchung). Seit Juni 97 zeigt sich eine Unregelmässigkeit der Herzaktion mit Beklemmung und dann setzten Anfang Juli 97 die Lähmungserscheinungen an der äusseren Augenmuskulatur wieder ein und vervollständigten sich im Verlauf von 2—3 Wochen zu einer Ophthalmoplegia ext. completa. Zweimalige sehr energische Inunktionskur, Argentum, Bäder etc. erfolglos. Schon gegen Ende dieser Kur soll sich eine bedeutende Schwäche in den Armen entwickelt haben.

Status: Beiderseitige Ptosis und fast vollkommene Ophthalmoplegia exterior.

R. Pupille erweitert und von etwas träger Lichtreaktion. Ueberdies findet sich auf diesem Auge auch eine weisslichere Färbung der Sehnervenpapille ohne Störung der Sehfunktion[1]) etc. Adynamie im Gebiet beider Faciales, insbesondere

[1]) Fussnote aus dem Originalartikel: Bei der letzten vorgenommenen Untersuchung (am 16. Dezember) waren beide Pupillen erweitert und reagierten kaum auf Licht. Der linke Opticus zeigte eine deutliche, aktive Hyperaemie (A. Graefe).

leichter Lagophthalmus, auch kann die Stirn nicht gerunzelt, der Mund nicht gespitzt werden. Schwäche der Kau- und Zungenmuskeln (ohne Atrophie) und hochgradige Schwäche der Muskulatur des weichen Gaumens. Sprache nasal, erschwert und schnell ermüdbar. Dysphagie. Larynx normal. Otoskopisch normal, nur auf dem linken Ohr eine starke Herabsetzung des Gehörs für tiefe Töne, vielleicht durch eine Insufficienz des Tensor tympani.

Ausgesprochene Ermüdungserscheinungen in der Rumpf- und Extremitätenmuskulatur. Gehen, Treppensteigen etc. sehr erschwert.

Sensibilität, Reflexe, Sphinkteren normal. Muskulatur schlaff, atonisch, aber ohne Atrophie, kein fibrillären Zuckungen. Elektrische Erregbarkeit überall erhalten. Sensibilität der Muskeln für elektrische Reizung auffallend gesteigert.

Die von Wernicke und Jolly geschilderte Reaktionsweise, darin bestehend, dass auf tetanisierende Induktionssströme der Muskel nicht mit Tetanus, sondern nur mit kurzer, vorübergehender Zuckung antwortet (myasthenische Reaktion) findet sich deutlich ausgesprochen an den Streckmuskeln des linken Vorderarms und an einzelnen des rechten, dagegen nicht an Gesichts- und Zungen-Muskeln etc.

Der Grad der Muskelschwäche schwankte von Tag zu Tage.

Puls beschleunigt, klein und etwas unregelmässig.

Fall Finizio.

42 jähriger Mensch, stark belastet (Mutter und Schwester Migräne und vasomot. Störungen, ein Bruder starb an Konvulsionen etc.). Er selbst ist vorzeitig (im 7ten Monat) geboren, hat bis zum Alter von 6 Jahren gestottert, ist Alkoholist, jähzornig und hatte einige Tage vor dem Beginn der jetzigen Krankheit grossen Schreck. Auch litt er an Malaria, Dysenterie und vor 8 Jahren an Influenza.

Im Januar 97 stellte sich eines Morgens R. Ptosis ein und Doppeltsehen. nach 15 Tagen Rückbildung, 8 Tage später Wiedereintritt derselben Erscheinungen, die nun mit Remissionen und Exacerbationen bestehen bleiben. Später kam Ermüdung beim Gehen, Ermüdbarkeit der Arme hinzu und beiderseits stellte sich der 4. Finger in Beugestellung. Kaumuskelschwäche. Im April konnte er nicht mehr ordentlich beissen, auch wurden die Lippen beim Essen schwach, besonders musste er beim Abendessen oft pausieren. Auch kam flüssige Nahrung durch die Nase zurück. Schliesslich war die Schwäche so gross, dass er das Bett aufsuchen musste. Im Mai etwas Besserung, aber auf einer Reise passierte es doch, dass man ihn von einem Zug in den andern tragen musste. Im Juli kann er nicht Treppen steigen', im September überhaupt nur ein paar Schritte gehen. Während des Leidens zuweilen Herzpalpitationen und Parästhesien in den Beinen, Hitze- und Kältegefühl.

Status: Ptosis, besonders rechts, leichter Exophthalmus, Diplopie durch Parese des Rect. int. dexter. Stirnfalten rechts weniger ausgebildet. Zunge kann nur kurze Zeit vorgestreckt werden, zittert wurmförmig. Dysphagie. Sprache zuerst normal, wird schnell näselnd. Auch die Lippen ermüden dabei. Am linken Arm ist der Deltoideus, Supraspinatus und Triceps abgemagert, am rechten Thenar und Hypothenar. Goldfinger beiderseits in Beugestellung. Vasomotorische Störungen an den Händen. Der linke Arm kann nicht bis zur Verticalen erhoben werden.

Schrift erst gut, wird schnell unleserlich. Alle Muskeln schnell erschöpfbar bis zur Lähmung, nach kurzer Zeit werden sie wieder funktionsfähig. Alle Erscheinungen sehr wechselnd, gute und schlechte Tage. Gewöhnlich Befinden am Abend schlechter als am Morgen. Bewegungen einer Muskelgruppe wirken auch ermüdend auf andere.

Myasthenische Reaktion unvollkommen entwickelt.

Zuweilen Anfälle von Tachycardie, aber nicht über 100 Pulse pro Minute.

Fall Ballet.

J. O., 31 Jahre, aufgenommen den 24. September 95. Keine hereditäre Belastung (Vater an Tuberkulose gestorben). In den dem Beginn des jetzigen Leidens vorausgegangenen 6 Monaten Excesse im Alkoholgenuss (Wermut u. s. w.) Da bemerkte sie im September 95 plötzlich während der Unterhaltung eine Un-

beweglichkeit der Zunge, sodass sie kein Wort hervorbringen konnte, „la bouche restait entr' ouverte, la langue était gênée dans ses mouvements et déviée à droite". Das dauerte 8 Tage. Zu derselben Zeit Schlingbeschwerden und Speichelfluss, linksseitige Ptosis und Diplopie. Bald darauf Schmerz in der rechten Schulter und Schwäche der Arme, besonders bei der Erhebung derselben. Erste Untersuchung am 25. September 95: Linksseitige Ptosis, beiderseitige Abducenslähmung. Facialis frei. Näseln und Dysphagie. Zunge jetzt beweglich. Erhebliche Schwäche der Arme, besonders des rechten. Gefühl für schmerzhafte Reize und heiss am rechten Arm herabgesetzt.

Am 29. Oktober doppelseitige Ptosis. Abducentes immer gelähmt, die andern Bewegungen vielleicht etwas erschwert. Pupillen normal. Leichte Dysarthrie, besonders Abends. Getränke kommen immer durch die Nase zurück.

Zeitweilig sehr heftiger Kopfschmerz. Verstimmung.

5. November Parese des Rect. intern. Leichte Schwäche des Frontalis, Orbicularis und der Lippenmuskeln. Näseln. Zunge nicht atrophisch.

Geschmack herabgesetzt.

Keine Schmerzen, keine Anaesthesie.

Etwas Steifigkeit im Nacken, kann Kopf nur mühsam aufrecht halten.

6. November. Seit gestern 6 Erstickungsanfälle.

7. November. Plötzlich unter ärztlicher Beobachtung Erstickungsanfall, mit stertoröser Atmung und 120 Pulsen. Dauer nur einige Sekunden.

11. November. Schwäche der Kaumuskeln. Augenhintergrund normal. Keine Diplopie.

Links: Parese des Rect. ext., der Obliqui, des Levat palp. sup., Rect. sup., inf. und intern.

Rechts: Parese des Oculomot. in allen äusseren Zweigen, des Obliqu. sup. und Abducens.

12. November. Augenbeweglichkeit etwas freier.

14. November. Arme werden immer schwächer, keine Atrophie, kein fibrill. Zittern.

15. November. Leichtes Fieber 38,5°.

16. November. Seit 2 Tagen Gefühl von Schwäche in den Beinen. Nackenmuskelschwäche.

19. November. Zunehmende Gliederschwäche. Temp. immer etwas erhöht.

21. November. Allgemeinbefinden besser, aber Zunahme der Schwäche.

11. Dezember. Besserung der Augenbewegungen etc., überhaupt der paretischen Erscheinungen.

16. Dezember. Erhebliche Schlingbeschwerden. Menstruation.

23. Dezember. Kann Zunge nicht hervobrringen.

6. 1. 96 verlässt Hospital.

Nach 8 Tagen wieder Verschlimmerung mit Kopfschmerz und allgemeiner Schwäche.

Dann Besserung bis April. Seit jener Zeit bis November 96 Zustand im wesentlichen derselbe.

26. November 96. Augenbewegungen frei, Gesichtsmuskeln ebenso, auch Zunge und Sprache nicht gestört, Schlingen unbehindert. Extremitäten gut beweglich bis auf etwas Schwäche im linken Arm. Keine Atrophie.

Geruch und Geschmack jetzt wieder normal.

Zuweilen heftiger Nacken- und Kopfschmerz. Das dauerte bis Januar, dann lokalisierte sich der Schmerz in der rechten Gesichtshälfte. Am 30. Januar 97 Austrittsstelle des rechten Trig. schmerzhaft und unvollständige Anaesthesie dieses Nervengebietes für Berührung, Schmerz und Wärme.

Dasselbe liess sich am 17. 2. konstatieren.

7. 3. Schmerz rechts geschwunden, sitzt jetzt in der linken Gesichtshälfte.

19. 3. Schmerzen geschwunden, aber die anaesthet. Zone im rechten Trigeminus mit Einschluss der Mundschleimhaut besteht noch.

Dann Besserung und Anfang Mai Rückfall, Ptosis, Ermüdbarkeit beim Blick nach oben und links ohne eigentliche Parese. Sprache und Schlucken unbehindert. Dann wieder Besserung bis Ende Juni. Nach einer Aufregung Erschwerung der Sprache, Anfall von Bewusstlossigkeit etc. Kaumuskelschwäche etc. Keine myasthenische Reaktion. — Pat. verlässt das Hospital.

Fall Saenger.

22jährige Frau erkrankte vor 4 Wochen, angeblich nach einer Angina, mit Kopfschmerzen, Schluckstörung und Doppeltsehen. Schon vor der Angina bestanden Augenstörungen.

Blass, schlaff. Müder Gesichtsausdruck. Blinzelt fortwährend mit den Lidern, weil die Oberlider vor Müdigkeit zufallen und Patientin Mühe hat, sie zu heben. Abends fallen nach ihrer Angabe die Lider ganz herunter. Die Augäpfel können weder nach aussen, noch nach innen bewegt werden. Doppeltsehen. Binnenmuskeln des Auges normal. Schluckstörungen zuweilen. Gaumensegel schwach gehoben. Beim Sprechen wird der Mundfacialis schwach und ungleich innerviert. Stimme schwach, leichter Tremor manuum.

Hochgradige Schwäche der Extremitäten.
Ermüdet sehr beim Gehen.
Schwäche der Nackenmuskeln.
Zustand Morgens besser als Abends.
Weder myasthenische noch Entartungsreaktion.
Sensibiltät etc. normal.

Fall Unverricht.

G. H., 24 Jahre, Mutter starb an Schwindsucht, ebenso eine Halbschwester. Patientin selbst hat 3 mal Lungenentzündung durchgemacht, zuletzt im Alter von 22 Jahren. Seitdem hat er sich immer etwas schwach gefühlt, konnte aber bis Juli 95 arbeiten. Schon im Jahre 94 bei der Arbeit ein unangenehmes Gefühl zwischen den Schulterblättern. Vom Juli 95 ab kränkelte er, sein Leiden wurde bald als Influenza und Muskelrheumatismus, bald als Muskelschwäche bezeichnet. Er hat Zeiten gehabt, besonders zu Weihnachten 95, wo er nicht hat gehen und stehen können. Diese Periode dauerte ungefähr 2 Monate, dann vermochte er wieder sich aus- und anzuziehen und sich mühsam fortzubewegen. Störungen des Sprechens und Schluckens will er nicht gemerkt haben. Ptosis soll erst seit 2 Tagen bestehen. Häufig treten Anfälle von Herzklopfen auf. Seit 2 Tagen Kauschwäche, eine Ermüdbarkeit der Kaumuskeln aber schon um Weihnachten.

Seine Klagen sind „lähmende Schmerzen" die in der Schulter beginnen und manchmal dort so stark sind, dass er den Arm nicht heben kann. Sie ziehen vom Rücken herunter bis in die Beine und sind besonders stark in den Oberschenkeln Bei Bewegung schnelle Ermüdung. Gegen Abend ist er vor Müdigkeit ganz matt und steif. Im letzten Jahre soll auch eine starke Abmagerung eingetreten sein.

Status: Stark gebauter Mann. Etwas blöder Gesichtsausdruck dadurch, dass die oberen Lider meist schläfrig herabhängen, die Wangenmuskeln schlaff sind und der Mund meist offen steht.

Bei den Bewegungen der Gesichts- und Kaumuskeln, die alle ausführbar sind, tritt besonders die Ermüdbarkeit hervor. Besonders ausgesprochen ist die Ptosis.

An den Gliedmassen Muskulatur schlaff ohne eigentliche Lähmung. Keine Abmagerung, sicher keine degenerative Atrophie. Nur eine gewisse Schwäche und vor allem Ermüdbarkeit. Reflexe und Sehnenphänomene normal. Ab und zu Gürtelgefül. Keine Gefühlsstörung. In den rechtsseitigen Extremitäten Schwäche etwas ausgesprochener. Pupillen normal.

Innere Organe gesund.

Im Sitzen vermag Pat. mit der linken Hand ein 5 kg schweres Gewicht nur einigemale von der Unterlage zu erheben: ein 2 kg.-Gewicht vermag er 4 mal von einem Stuhl auf einen 33 cm höheren Tisch zu erheben, dann versagt die Kraft und er hebt es nur noch einige Centimeter hoch. Mit einem 1/2 kg-Gewicht gelingt der Versuch 18 mal.

Die Ermüdung scheint sich den unthätigen Muskeln nicht mitzuteilen.

6. Juli 96. Gestern besserer Tag. Morgens keine Ptosis. Heute wieder Ptosis. Kann sich aus der Rückenlage im Bett nicht aufrichten.

Klagt viel über Schwäche in den Nackenmuskeln; zuweilen soll der Kopf vornüberfallen. Er ist im Stande, den rechten Arm 10 mal, den linken 11 mal

bis zur Horizontale zu heben, dann versagt ihm die Kraft. Kann den Mund nicht mehr ordentlich spitzen. Sprache und Schlucken unbehindert.

Bei dem Versuche mit dem faradischen Strom deutliche Ermüdungsreaktion. Auch mit dem galvanischen Strom lässt sich eine Ermüdung nachweisen, wenn man die Schliessungen und Oeffnungen schnell hintereinander wiederholt. Der durch den faradischen Strom ermüdete Muskel ist auch für den Willensreiz weniger anspruchsfähig.

Behandlung mit Soolbädern, Roborantien und Galvanisation. Eine Besserung wurde nicht erzielt.

Fall Roques.

L. B., 30 Jahre alt, aufgenommen den 19. April 98. Keine nervöse Belastung. Im Wesentlichen gesund bis 93, damals Influenza mit langer Reconvaleszenz. Seit der Zeit häufiger Migräne und Neuralgie.

Die jetzige Krankheit begann vor 8 Monaten (Juli 97) mit allgemeiner Müdigkeit, sie fühlte sich schnell erschöpfbar, z. B. beim Frisieren der Haare, dazu kam Sprach- und Schlingstörung.

Status (Mai 98); Gesicht ausdruckslos, starr. Lippenmuskeln von mangelhafter Beweglichkeit.

Linksseitige Ptosis, die bei mehrmaligem Aufreissen der Augen zunimmt. Dabei stellt sich auch rechts leichte Ptosis ein. Ermüdbarkeit des linken Rectus int. bei wiederholter Convergenz. Gaumensegel schlaff, träge und leicht erschöpfbar durch wiederholtes Intonieren eines a.

Schlingen erschwert, Sprache stark näselnd, aber sonst gut artikuliert. Kauen erschwert, auch dabei schnelle Ermüdung.

Schwäche der Kopfbeuger.

Muskelkraft in den Gliedmassen vermindert, besonders leichte Erschöpfbarkeit, vor allem betrifft diese die Beugemuskulatur der oberen Extremitäten.

In den Beinen nicht so ausgesprochen, am meisten noch in den Extensoren des Fusses. Erhebliche Schwankungen im Verlauf.

Keine Atrophie. Sensibilität, Reflexe normal. Keine myasthenische Reaktion.

Fall Punton.

Mrs. B. 25 Jahre alt, früher zuweilen rheumatische Beschwerden, sonst gesund und nicht belastet. Vor 3 Jahren, bald nach schwerer Entbindung stellte sich passageres Doppeltsehen ein und linksseitige Ptosis. Dazu kam allgemeine Amyosthenie, sie ermüdete beim Kauen und Schlucken und die Articulation wurde behindert, die Stimme nasal Sie hatte das Gefühl von Schwere und Taubheit in der Zunge. Erhebliche Beschwerden beim Schlucken von festen und flüssigen Speisen traten auf.

Bei geringen Aufregungen Herzklopfen.

Zwei Jahre später rechtsseitige Ptosis und Schwäche der Gesichtsmuskeln, besonders der Lippen, sowie Parese aller äusseren Augenmuskeln; die Augen thränen. Gewichtsverlust von 47 Pfund.

Status. Ophthalmoplegia externa und leichter Exophthalmus. Konstanter Thränenfluss, Pupillen normal. Ptosis, besonders links. Atonie und Parese der Gesichtsmuskeln besonders rechts. Lippen so schwach, dass sie nicht pfeifen kann etc. Kaumuskelschwäche, Dysphagie. Keine Atrophie. kein fibrill. Zittern.

Beweglichkeit der Zunge beschränkt. Parese des Gaumsegels. Ausgesprochene Dysarthrie, Näseln. Festes geht sehr schwer herunter, Flüssigkeit regurgitiert durch die Nase.

Gliedmassen werden gut bewegt, ebenso Rumpfmuskeln, keine Atrophie, kein fibrill. Zittern.

Hautreflexe normal, Sehnenphänomene etwas erhöht. Normale elektr. Erregbarkeit. »Any attempt to tax any organ or organs was soon followed by distressing fatigue and general nervousness.«

Parese des linken Stimmbandes.

Fall Campbell.

Frau von 29 Jahren. (Demonstration in der Clinical Society of Lodon.)

Unvollständige Lähmung, die sich bei dem Gebrauch der Muskeln wesentlich steigert. Beginn des Leidens mit Stimmstörung etwa 15 Monate vorher. Gegenwärtig sind alle die Muskeln beteiligt, die auch sonst bei Bulbärparalyse betroffen werden; ausserdem der Frontalis, und gelegentlich besteht Schwäche und Erschöpfbarkeit in den Armen. Morgens Zustand besser als abends. Beim Kauen erlahmt die Zunge, ebenso schnell Ermüdung beim Sprechen. Keine sensorische Störung. Elektr. Erregbarkeit normal.

Fall Wharton Sinkler.

Mrs. H. B., 37 Jahre alt. 2 Brüder leiden an Nystagmus und nodding spasm. Ihr ältestes Kind, ein Knabe von 15 Jahren, leidet ebenfalls an Nystagmus und Tic rotatoire, ebenso das jüngste Kind.

Patientin selbst litt vor 7 Jahren an Typhus, im Anschlusse daran entwickelte sich Ptosis, erst links dann rechts. Diese besserte sich unter Behandlung nach 6 Wochen (Hg-Behandlung.) 2—3 Jahre später im Okt. 95 ähnliche Attaque. Okt. 97 Diplopie und zwar Parese beider Interni und Recti superiores. »The fields at this time were much contracted.« Im Jahre 98 ausser leichter linksseitiger Ptosis nichts besonderes. Dez. 98 Entbindung, danach Sehstörung und einen Monat später Schlingbeschwerden und Gliederschwäche. Keine Schmerzen, keine Sphincterstörung. Zur Zeit der Menses alle Beschwerden stärker.

Status: Doppelseitige Ptosis, starrer Gesichtsausdruck. Gesichtsmuskeln nicht gelähmt, Zunge kommt grade hervor. Dysarthrie und Ermüdbarkeit der Sprache. Dysphagie. Arme schwach und erschöpfbar. Gang schwerfällig mit schneller Ermüdung. Kniephänomen erhalten und nicht erschöpfbar. Sensibilität gut. Elekt. Erregbarkeit normal, keine myastenische Reaktion, keine Atrophie, keine fibrillärer Tremor. Pupillen normal. Fast völlige Lähmung des linken Rect. ext. und Parese des linken superior. Gesichtsfeld etc. normal.

Fall II Toby Cohn.[1])

19jähriges Mädchen, seit einem Jahre allgemeine Mattigkeit, Ermüdbarkeit der Arme und Beine, Zufallen der Augen, Schwierigkeit beim Schlucken, näselnde Sprache bei längerem Sprechen. Alle Beschwerden sind abends stärker.

Status: Ptosis beiderseits, Lagophthalmus, Strabismus convergens und Förster'scher Ermüdungstypus. Starrer Gesichtsausdruck, geringe mühsame Mimik, Bewegungsschwäche in beiden Faciales. Kaumuskeln schwach. Gaumensegel leicht ermüdbar. Sprache oft näselnd und schwer verständlich. Nacken- und Armmuskeln ermüdbar. Armheben gelingt bei freiem Sitzen schlechter als beim Stehen, Anlehnen oder Liegen. Mitunter kann auch nach kürzerer Ruhe der Arm gleich beim ersten Versuche nicht bis zur Horizontalen gehoben werden. Ermüdbarkeit der Beine. Bei längerem Gehen Beckenschwanken (Watscheln). Myasthenische Reaktion mitunter sehr deutlich. Sensib. normal. Keine Heredität, keine früheren Erkrankungen. Im Blut abnorme Vermehrung der Leukocyten

Fall Seiffer.[2])

Leiden besteht seit cirka 8 Jahren. Ursache unbekannt. Im Jahre 94 wurde die Ermüdbarkeit der Arme und Beine grösser, der Gang wurde watschelnd. Im vorigen Jahre Kauschwäche und Ptosis. Abends ist die Muskelermüdbarkeit immer grösser als morgens. Beiderseits Ptosis. Augenmuskeln normal, nur zeitweise nystagmusartige Zuckungen.

Ermüdet schnell beim Sprechen. Aus der horizontalen Lage kann sie sich nur mit Mühe aufrichten. Ermüdbarkeit der Arme und Beine, beim Gehen

---

[1]) Bisher nur als kurzes Referat erschienen.
[2]) Bisher nur als kurzes Referat erschienen.

kommt sie leicht ins Schwanken und taumelt schliesslich. Myasthenische Reaktion deutlich. Blutuntersuchung negativ.

Fall I Buzzard.

Lehrer, 40 Jahr alt, aufgenommen Oktober 99. Klagt über allgemeine Schwäche und Erschöpfbarkeit beim Gehen, Sprechen, Essen u. s. w., sowie über Doppelsehen. Mutter starb an Phthise. Keine sichere Ursache, muss im Beruf viel sprechen.

Bis zum Jahre 92 gesund. Damals nahm er jeden Morgen ein kaltes Bad und glaubt sich dadurch geschadet zu haben. Um Weihnachten 92 empfand er beim Holzsägen eine Schwäche im kleinen und Ringfinger, die wieder schwand, um bei anderer Gelegenheit wiederzukehren. 93 und 94 wiederholt Doppelsehen. Um diese Zeit wurde auch die Stimme beim Sprechen näselnd, und es entwickelte sich rechtsseitige Ptosis. In den folgenden drei Jahren stellte sich die Schwäche in den Fingern und die Ptosis des öfteren wieder ein. Januar 97 Schwäche in Lippen und Zunge, Näseln, Doppelsehen, er konnte aber noch 8—10 Meilen marschieren, ohne zu ermüden, nur im rechten Oberschenkel stellte sich Ermüdung ein. Winter 97/98 wurden beide Arme und der rechte Oberschenkel schwach und leicht ermüdbar; er konnte aber noch 16 Meilen marschieren; nur stellte sich zuweilen Herzklopfen ein.

Oktober 98 Schwierigkeit abzuhusten und Dysphagie.

Januar 99 rechter Arm so schwach, dass er sich nicht kämmen konnte, aber nach 2 Tagen schwand die Schwäche, darauf stellten sich heftige Schmerzen im rechten Arm und Bein ein.

Ostern 99 wieder rechtsseitige Ptosis, die nun in wechselndem Grade bestehen bleibt. Im Juni hört er auf zu arbeiten, besonders wegen Diplopie, Kaumuskelschwäche und zeitweilig auftretender Dyspnoe. Zunahme der Beschwerden bei heissem und kaltem Wetter.

Status: Rechtsseitige Ptosis. Sprache schnell erschöpfbar.

Mit jedem Atemzug hebt sich der Thorax weniger. Diplopie nur bei andauerndem Seitwärtssehen nach rechts. Sensorische Funktionen normal, ebenso Opticus. Ptosis besonders abends, während morgens sogar einmal eine Retraktion des oberen Lides beobachtet wird.

Wenn seine Aufmerksamkeit irgend einem Symptom zugewandt ist, soll es stärker hervortreten; so hebt er willkürlich die Lider schlechter, als z. B. in der Unterhaltung; kann die Lider nicht weit öffnen, ermüdet schnell beim Blick nach oben, Schwäche beider Abducentes, Pupillen normal. Gaumensegel ermüdbar. Laryngoskopisch normal, aber bei wiederholter Inspiration scheinen die Erweiterer zu ermüden (Semon).

Schwäche im oberen und unteren Facialisgebiet, in den Kaumuskeln, Ermüdbarkeit derselben beim Essen. Zuweilen eine ungewollte Bewegung in diesen Muskeln. Augenblicklich keine Schlingbeschwerden, Zunge freibeweglich, aber erschöpfbar. Abends Muskelschwäche grösser als morgens. Kopf fällt leicht nach hinten, Pat. kann sich nicht aufrichten aus Rückenlage. Ermüdbarkeit der Atemmuskeln, besonders deutlich beim Lesen.

Arme schwach, besonders der rechte, und schnell ermüdend, z. B. beim Schreiben, Auf- und Zuknöpfen. Kann Arme nur kurze Zeit erhoben halten. Alle Bewegungen in den Beinen kraftvoll, aber das rechte ermüdet schnell.

Keine Muskelatrophie, kein fibrilläres Zittern.

Mechanische Muskelerregbarkeit normal und nicht erschöpfbar. Zuweilen Schmerzen im Nacken und Extremitäten, keine Gefühlsstörung.

Kniephänomen erhaltbar, auch durch viertelstündiges Beklopfen nicht zu erschöpfen.

Sphincteren normal.

Es findet sich die myasthenische Reaktion für den faradischen, weniger für den galvanischen Strom, auch zeigt sich, dass der durch Bewegungen ermüdete Muskel elektrisch nicht mehr so gut anspricht und umgekehrt.

Fall II Buzzard.

A. P., 24 j. Dienstmädchen, aufgenommen Nov. 99 wegen Aphonie, Dysarthrie, Ptosis, besonders abends, Schwäche und Ermüdbarkeit in Armen und

Beinen seit einem Jahre. In der Familie rheumatische Erkrankungen, sonst keine Belastung.

Seit etwa einem Jahre fühlt sie Schwäche in den Beinen, sodass sie nach längerem Gehen plötzlich zusammenbrach. Seitdem zunehmende Schwäche, die sich besonders abends bemerkbar macht. Rechtes Bein schwächer als linkes. Nachdem sie eine halbe Stunde gegangen, stellt sich die Schwäche zuerst in den Oberschenkeln ein. Seit dem Beginn der Affektion kann sie nicht mehr laufen. Nach und nach wurden auch die Arme befallen. Zuletzt konnte sie sich nur noch mit grosser Mühe anziehen.

Schon etwa 1 Monat nach Beginn des Leidens wurde die Sprache näselnd. Später wurde besonders gegen Abend die Stimme schwach, sodass sie selbst für Minuten gar nicht sprechen konnte. Ausserdem entwickelte sich seit 10 Monaten Ptosis, vor 6 Monaten Doppelsehen und seitdem Schwäche und Erschöpfbarkeit der Kaumuskeln. Dazu kamen Schlingbeschwerden, Schwäche der Expectorationsmuskeln.

Keine wesentlichen Schmerzen. Vor einem Monat hatte sie abnorm häufigen Harndrang, aber sonst keine Sphinkterenstörung.

Wenn sie erregt ist, steigern sich alle Beschwerden. Aeussere Temperatur und Menstruation ohne Einfluss.

Status pr. Gut genährt, etwas anämisch. Gesicht ausdruckslos, Augen halb geschlossen. Psyche normal, nasale Sprache. Zunehmende Dysarthrie beim lauten Lesen.

Sinnesorgane normal. Keine Diplopie. Ptosis von wechselnder Intensität, besonders abends ausgesprochen.

L. Pupille etwas weiter als r., aber normale Reaktion, Augenbewegungen frei, nur bei extremer Anstrengung des wohl etwas erschöpfbaren Abducens treten ein paar nystagmusartige Zuckungen ein.

Augenlidschluss schwach.

Laryngoskopisch normal.

Lippenmuskelschwäche, Lippen trocken, Schlingbeschwerden von wechselnder Intensität. Ermüdbarkeit der Gaumenzungenmuskeln. Keine Schwäche der Nackenmuskeln. Arme kraftvoll, aber ermüdbar. Beweglichkeit der Beine normal, Pat. kann sich nur schwierig in sitzende Stellung bringen. Keine Atrophie, kein fibrill. Zittern, keine Abnahme der farad. Erregbarkeit, aber myasthenische Reaktion.

Kniephänomene erhalten, nicht erschöpfbar. Sphinkteren etc. normal.

Fall III Raymond.

»Ophthalmoplégie d'origine périphérique.«

R., 22 Jahre alt. Immer etwas anämisch, sehr impressionabel, Neigung zur Melancholie. Vor 3 Jahren Malaria. Quotid. Typus. Viel Aufregungen in der Ehe seit 2 Jahren. Sie wurde schlaflos. Im Jahre 95 Schwangerschaft. Im 6. Monat derselben (Juli) Sprachstörung, aber diese Dysarthrie, die besonders beim Lesen auftrat, schwand nach einigen Minuten der Ruhe. Etwas später Schwäche in den Händen, Schwere in den Lidern, Ptosis. Grosse Schwankungen von Tag zu Tage. Gegen Ende der Schwangerschaft Erschwerung des Schlingens (Regurgitieren durch die Nase). Ende Oktober Entbindung.

Nach 3 Tagen plötzlich Dysarthrie (La malade était dans l'impossibilité de tenir une conversation tout soit peu longue). Zunahme der Schlingbeschwerden. Im Dezember konnte sie 14 Tage lang absolut nichts herunterbringen.

Unter Anwendung der Elektrizität etwas Besserung.

Juni 96 erste Konsultation. Mässige Ptosis. „Enfin, quand R. avait fixé un objet pendant quelque temps, la fatigue qui en résultait la déterminait à close les paupières. Avec cela elle manifestait un embarras de la parole, qui allait en s'accentuant après quelques minutes de conversation.“ Keine Atrophie der Zunge etc.

Juli 96 Schwäche in Beinen und Armen. Diese Schwäche variierte in ihrer Intensität von einem Moment zum andern. Bald war sie in einem Arm, bald im Bein ausgesprochener. Für Augenblicke hatte Pat. auch Incont. urinae.

Keine hysterischen Symptome.

Besserung unter elektrischer Behandlung.

Anfang Oktober allgemeines Unwohlsein, Fieber und disseminierte erythematöse Flecken über den ganzen Körper.

Ueberall normale elektrische Erregbarkeit.

29. Okt. constatirte Gilles de la Tourette besonders Schwäche der rechtsseitigen Gliedmassen, Ptosis, Dysarthrie und Dysphagie; er neigte zur Annahme einer multiplen Neuritis.

Nov. 96 neue Fieberanfälle mit Kopfschmerz und mit einer allgemeinen Zerschlagenheit ; alles das besonders am Morgen und Tage, während es in der Nacht zurücktrat. In dieser Weise während 3 Monaten heftige Fieberattaquen.

Dann verlor R. Pat. aus den Augen, sie wurde schwanger, entbunden etc. Seit 3 Monaten Fieber in der Nacht. Chininbehandlung.

Gegenwärtig (4. Februar 98) unaufhörlicher Blepharoclonus. Störungen an Augen und Mund wie bisher, nur ist das Schlucken leichter. Wenn sie laut liest, stammelt sie. Augenbewegungen frei. Gaumensegel hängt links. Reflexerregbarkeit herabgesetzt. Schwäche in den Armen etc.

„Eh bien, messieurs, toutes les présomptions me paraissent être en faveur de l'origine périphérique des accidents présentés par cette femme: les phénomènes d'ophthalmoplégie, les troubles de la déglutition et de la parole, les symptômes de paralysie du côté des membres, dont je viens de vous entretenir, ont été à la fois transitoires et intermittentes; ils ont passé par des phases d'exacerbation et par des phases d'atténuation allant jusqu'à la disparition complète. Les premières se sont accompagnées de poussées de fièvre et de phénomènes généraux, aussi que cela se passe dans les infections, et vous savez le rôle prépondérant que j'attribue à ces dernières dans le développement des névrites périphériques Enfin les réactions électriques ont été trouvées normales. Tout cela se concilie très bien avec l'hypothèse d'une polynévrite intéressant à la fois des nerfs spinaux et des nerfs craniens."[1])

Fall III Oppenheim.

Frau B., 36 Jahre alt, stammt aus einer Familie, in welcher mehrere Mitglieder 6 Finger an der rechten Hand hatten. Sie selbst ist ebenfalls mit dieser Missbildung behaftet. Sie war bis Ende vorigen Jahres im Wesentlichen gesund und hatte damals eine Krankheit durchzumachen, die als gastrisch-nervöses Fieber bezeichnet wurde.

Einige Wochen später stellte sich erst auf dem rechten, dann auf dem linken Auge Ptosis ein, bald darauf Doppeltsehen und Unfähigkeit die Augen fest zu schliessen.

Nachdem der Zustand sich zunächts wieder gebessert hatte, trat dann gleichzeitig Kau-, Schling- und Sprachstörung, sowie eine Schwäche in den Armen auf.

Im Beginn des Jahres 97 ging die Augenlähmung im Wesentlichen zurück, die Sprach- und Schlinglähmung besserte sich. Seit einigen Wochen ist aber wieder ein Rückfall eingetreten und es hat besonders auch die Schwäche in den Gliedmassen einen hohen Grad erreicht.

Status praesens: Allgemeiner Ernährungszustand etwas dürftig. Haut und Schleimhäute blass.

Am Daumen der rechten Hand findet sich und zwar dem lateralen Rand der Grundphalanx aufsitzend, ein etwa $1^1/_2$ cm langer Fleischauswuchs, der von Geburt an bestehen soll. Er besteht aus einem Gliede, welches auch einen knöchernen Kern enthält und wahrscheinlich der Endphalanx entspricht.

Gesichtsausdruck schläfrig. Beiderseits Ptosis mittleren Grades, doch kann Pat. die Lider auch vollständig heben, aber nur ein- oder zweimal, dann wird die Bewegung immer schwächer, und es lässt sich durch 10—12malige Wiederholung eine vollständige Ptosis erzielen.

Die Bulbusbewegungen sind nach allen Richtungen, besonders aber nach den Seiten, beschränkt. Der Convergenzversuch gelingt zum ersten Male gut, bei öfterer Wiederholung stellt sich eine Insufficienz der Rect. int. ein.

---

[1]) Ich habe die epikritischen Bemerkungen Raymond's hier wiedergegeben, damit der Leser erkennen kann, wie wenig begründet R.'s Annahme von der peripherischen Natur des Leidens in diesem Falle ist.

Die Pupillen sind mittelweit, gleichweit und reagieren prompt auf Lichteinfall. Augenhintergrund normal. Sehen, Hören und andere Sinnesfunktionen erhalten.

Lidschluss unvollständig und kraftlos. Erhebliche Schwäche der Lippenmuskeln. Dysarthrie. Bei längerem Sprechen wird die Artikulationsstörung immer erheblicher und die Sprache schliesslich ganz unverständlich.

Die Zunge kommt gerade hervor, wird auch sonst frei bewegt. Uvula bleibt beim Phonieren schlaff und unbeweglich. Auch die Reflexerregbarkeit stark herabgesetzt.

Feste Speisen bringt Pat. nur mühsam herunter, Flüssiges wird häufig durch die Nase zurückgeworfen.

Sie kaut und schluckt sehr langsam und ermüdet schnell bei der Ausübung dieser Funktionen, sodass die Nahrungsaufnahme viel Zeit erfordert.

Laryngoskopische Untersuchung nicht ausgeführt.

Ueber das Verhalten der Kopf- u. Nackenmuskulatur enthält das Journal keine Notizen. Die Arme werden im Ganzen gut bewegt, doch gelangen sie in den Schultern nur wenig über die Horizontale hinaus. Die Kraft, die beim Erheben der Arme geleistet wird, ist von vornherein eine geringe; in den übrigen Muskeln, besonders beim Händedruck, sind die Zeichen der Erschöpfbarkeit deutlich ausgesprochen.

Pat. sitzt mit stark vornübergeneigtem Rumpf und nimmt, wenn sie aufstehen soll, die Hände zu Hilfe.

Sie will beim Gehen schnell ermüden. In der That zeigt es sich, dass der Gang nur bei den ersten Schritten frei und leicht ist. Hat sie aber das Zimmer 2—3 mal durchschritten, so wird das Gehen langsamer, schwerfälliger und es tritt ein merkliches Watscheln ein. Bis zur völligen Erschöpfung wurde die Probe nicht durchgeführt. Psyche, Reflexe, Sehnenphänomene, Sensibilität normal. Auch über Schmerzen hat Pat. nicht zu klagen.

Muskulatur überall von normalem Volumen. Kein fibrill Zittern. Keine Entartungsreaktion. Auch ist an den Gesichtsnerven sowie an den Nerven der oberen Extremitäten die Erregbarkeit nicht herabgesetzt.

Auf myasthenische Reaktion konnte, da Pat. nur 2 mal und zwar in der Sprechstunde untersucht werden konnte, nur flüchtig geprüft werden. Dabei machte sich das Symptom der Erschöpfbarkeit für den faradischen Strom im Orbicularis palpebr. sowie im Deltoideus deutlich bemerkbar.

An den inneren Organen habe ich nichts krankhaftes feststellen können.

Fieber war nicht vorhanden.

Herzthätigkeit und Atmung schien etwas beschleunigt.

Ueber Verlauf und weitere Schicksale nichts bekannt.

Fall I Saenger-Wilbrand.

Frl. M. C., 20 Jahre alt. Mutter nervös. Pat. litt in früher Kindheit an spinaler Kinderlähmung des linken Beines.

Seit Januar 96 öfter Kopfschmerz. Anfang April fiel sie ganz plötzlich auf der Strasse hin. In der letzteren Zeit Sprachstörung, Schwäche in allen Extremitäten, Ptosis.

8. Juni 96: Graziles, blasses Mädchen, mit etwas kindlichem Habitus. Lacht sehr viel mit eigentümlich grimassierendem Ausdruck. Besonders auffallend ist die Ptosis, die zu einer starken Anspannung der Frontales führt. Unvollständige Ophthalmoplegia exterior. R. Pupille > l., Reaktion erhalten. Kein Doppelsehen. Keine Störung der Sinnesfunktionen. Am Gaumen deutliche Analgesie. Parese des Gaumensegels. Regurgitieren von Flüssigkeit. Reflexe gut. Kaumuskelschwäche. Dysphagie.

Schwäche in den Armen (sodass sie sich die Haare nicht machen kann), und in den Beinen.

Kniephänomen links schwächer als rechts.

Hautreflexe sämtlich erhalten. Sensibilität nicht alteriert, nur am Gaumen und an der linken Wangenschleimhaut Herabsetzung der Schmerzempfindung. Paraesthesien in der linken Wange und im l. Ohr. Rückenschmerz und Reissen in den Armen.

Blase und Mastdarm frei.

Auffallendes Schwanken und Wechseln im klinischen Bilde.

Am 3. Juni: Zunahme der Sprachstörung.

5. Juni: Sprache besser, Ptosis stärker. Manchmal spontane Zuckungen in den Zehen beider Füsse.

17. Juni: Vermehrte Schwäche. Kann sich nicht mehr allein im Bett aufrichten. Hyperalgesie der Lendenwirbelsäule bei Druck.

26. Juni: Seit 10—12 Tagen keine Schluckstörung. Sprache sehr schwach, ebenso Husten.

30. Juni: Pat. kann sich wieder besser aufrichten. Innerviert den rechten Mundfacialis stärker als den linken. Herzaktion oft ungleichmässig.

2. Juli: Bedeutende Schwäche der Nackenmuskulatur, Sprache sehr schlecht. Polyurie.

10. Juli: Heute wurden die Augen besser geöffnet. Zum erstenmale vorübergehend Diplopie. Dr. Eisenlohr bestätigt die Diagnose: asthenische Bulbärparalyse.

18. Juli: Ptosis stärker, Kauen und Schlucken besser. Beine schwerer.

In der Folgezeit im Seebade Besserung. Aber objektiv Status idem. Keine sichtbaren Atrophien (Ueber elektrische Untersuchung nichts gesagt!)

Anfang Dezember: Letzte Untersuchung. Sie war sehr erregt und hatte hysterische Zufälle. Einige Tage später Fieber. Tod 20. Dezember an Pneumonie. Sektion verweigert.

Der II. Fall von Saenger-Wilbrand ist allem Anschein nach eine Paralysis postdiphtheritica gewesen.

Fall Feinberg.

44jähr. Mann, Talmudist (Vorsitzender eines Seminars), keine Belastung. Sitzende Lebensweise. Geistige Anstrengung. Atonie des Darmkanals mit habitueller Verstopfung. November 98 steigerte sich die Coprostase. Dyspepsie, Nausea stellt sich ein; dann Erscheinungen von Ileus stercoralis. Purgantia ohne Erfolg, Meteorismus, Erbrechen. Am 5. Tage Erscheinungen von Seiten des Nervensystems. Heftiger Hinterhauptsschmerz, allgemeine Schwäche, Paraesthesien in Extremitäten. Ptosis, Ophthalmoplegie, Parese der Zunge, Lippen, Dysarthrie, Speichelfluss, Kauschwäche (Schlucken gut), Unmöglichkeit, die Stirn zu runzeln. Kein Fieber. Nach profusen Entleerungen des Darms Besserung.

Erste Untersuchung im Beginn der Genesung:

Kräftiges Individuum, leichte Ptosis, Augenbewegungen nach oben und unten beschränkt, Binnenmuskeln funktionieren normal. Parese der Frontales und des ganzen rechten Facialis, Pfeifen etc. behindert. Sprache bis auf Lippenlaute gut. Zunge frei. Kauen links erschwert. Alle Organe gesund.

Klagt über enorme Schwäche, Erschöpfung. Muskulatur normal, keine atroph. Störung, elektrische Reaktion aller Muskeln vollständig normal.

Sensibilität intakt, Sehnenphänomene etwas erhöht. Gang langsam, schleppend, nach einigen Schritten Erschöpfung.

25. Dezember. Alle krankhaften Erscheinungen sind verschwunden, klagt aber über allgemeine Schwäche und Müdigkeit. Später vollständige Genesung.

Symptomatologie.

Allgemeine Symptomatologie, Skizze des Krankheitsbildes.

Die ersten Zeichen des Krankseins können plötzlich hervortreten und sich in mehr oder weniger schneller Folge zu dem vollendeten Symptomenkomplexe vervollständigen. Das trifft jedoch nur ausnahmsweise zu. Die Regel ist es, dass die Affektion allmählich entsteht, dass eine Erscheinung des symptomenreichen Leidens den Reigen eröffnet und dass erst nach kürzerem oder längerem Bestande derselben andere sich hinzugesellen.

Sehr häufig ist es der Augenmuskelapparat, an welchem die ersten Störungen unter dem Bilde von Lähmungs- und Ermüdungserscheinungen zu Tage treten. Unter diesen prävaliert die ein- oder doppelseitige Ptosis, indes kommt es auch sehr oft vor, dass einer der äusseren Bulbusmuskeln zuerst ergriffen wird, sodass Diplopie oder neben der Ptosis die Diplopie das erste Krankheitszeichen bildet.

In der Regel vergehen Wochen, seltener Monate, zuweilen selbst Jahre, bis neue Funktionsstörungen hinzukommen, ja die Ptosis und Diplopie kann selbst für Wochen, Monate und Jahre wieder zurücktreten und wieder zum Vorschein kommen, bis sich nach kürzerer oder längerer Frist die Affektion weiter ausbreitet, sei es dass sie zunächst den gesamten äusseren Augenmuskelapparat befällt oder direkt auf ein anderes Gebiet übergreift. So kann sich an die Ptosis oder Diplopie eine Schwäche der Kau-, Gesichts-, Sprach- und Schlundmuskeln anschliessen, oder sie kann auch sofort auf die Muskulatur des Nackens, Rumpfes und der Extremitäten überspringen.

Diese Entwicklung des Leidens in descendierender Verbreitung stellt einen gewöhnlichen Entstehungsmodus dar, aber es ist keineswegs ungewöhnlich, ja es kommt wohl gerade so oft vor, dass die Affektion an einer anderen Stelle, z. B. an der Extremitätenmuskulatur einsetzt, sodass eine Mattigkeit und Schwäche, eine abnorm schnelle Ermüdbarkeit der Gliedmassen das erste Symptom darstellt. Ebenso kann der Artikulationsapparat, das Gaumensegel, die Muskulatur des Gesichtes, des Kehlkopfs, des Nackens etc. den Ausgangspunkt der Erkrankung bilden.

Mag sie nun an dieser oder jener oder gleichzeitig an mehreren Stellen begonnen haben, immer breitet sie sich in der Folgezeit auf weitere Gebiete aus, ja man kann es als die Regel betrachten, dass sie schliesslich von einem grossen Teil der dem Willen unterworfenen Körpermuskulatur Besitz ergreift oder selbst die ganze in Mitleidenschaft zieht.

Hat die Entwicklung der Krankheit ihren Höhepunkt erreicht, so finden wir gewöhnlich folgende Muskelgruppen in mehr oder weniger symmetrischer Weise betroffen: Einen Teil der äusseren Augenmuskeln, am konstantesten die Levatores palpebrarum, oder die gesamten äusseren Augenmuskeln, die Gesichtsmuskeln, und zwar sowohl die des oberen, wie die des unteren Facialisgebietes oder vorwiegend die ersteren, die Artikulations-, Schlund-, Kau- und zuweilen die Kehlkopf- und Respirationsmuskulatur, die Muskeln der Stammes und der Extremitäten.

Es finden sich also die Zeichen der partiellen oder totalen Ophthalmoplegia exterior, der Diplegia facialis, der Dysarthrie, der Dysphagie, der Dysmasesie (Kaumuskelschwäche)[1], daneben mehr oder weniger erhebliche Funktionsstörungen in der Muskulatur des Nackens, Rumpfes und der Gliedmassen.

Die Ptosis, die Behinderung des Kauens, Sprechens und Schluckens, dürfen wir als den wesentlichsten und konstantesten Factor im Symptomenbilde betrachten, aber auch die Schwäche der Muskeln, welche den Kopf stützen und die der Extremitätenmuskeln bildet eine so häufig wiederkehrende Erscheinung, dass sie zu den typischen Merkmalen gerechnet werden muss.

Sind damit die Gebiete bezeichnet, auf welche sich die Funktionsstörung erstreckt, so bedarf nun vor Allem das Wesen derselben einer genauen Beleuchtung und Schilderung.

Wir haben für diese Funktionsstörung zunächst die Bezeichnung „Schwäche“ gebraucht, aber damit von der Natur derselben noch keine ganz zutreffende Vorstellung gegeben. Das vorherrschende und charakteristische Zeichen ist vielmehr die abnorme Erschöpfbarkeit der Muskulatur, die Myasthenie. Wenn dieselbe auch keineswegs in allen Fällen in gleicher Deutlichkeit hervortritt und keineswegs immer in allen den befallenen Muskelgebieten nachzuweisen ist, so ist sie doch zweifellos eines der hervorstechendsten Symptome dieses Leidens.

Die Myasthenie äussert sich darin, dass die Funktion der Muskeln abnorm schnell erschöpft wird. Während sie im Beginn ihrer Thätigkeit dem Willen gehorchen, beeinträchtigt diese selbst ihre Leistungsfähigkeit in krankhaftem Maasse derart, dass ihre Kontraction mit jedem Male schwächer wird, bis sie nach einer kurzen Periode der Thätigkeit ganz versagen. So ist morgens nach dem Erwachen die Funktionsstörung meistens am wenigsten

---

[1]) Es ist wünschenswert, für die Schwäche und Lähmung der Kaumuskeln einen kurzen Ausdruck zu besitzen. Ein mir befreundeter Philologe, Prof. Tachau, an den ich mich um Aufschluss wandte, mit der Bitte, ein der Dysphagie entsprechendes Wort zu bilden, schlug die Bezeichnung Dysmasesie oder Dysmassesie vor (von *μασάομαι* oder *μασσάομαι*).

ausgesprochen, ja sie kann völlig zurückgetreten sein, während sie im Laufe des Tages mehr und mehr zunimmt. So kann Patient im Beginn eines Satzes deutlich und laut sprechen, während Sprache und Stimme nach ein paar Sätzen undeutlich, näselnd und schwach werden, um schliesslich alle Zeichen einer Dysarthrie zu bieten oder gar in völlige Anarthrie und Aphonie überzugehen. Aber auch diese absolute Erschöpfung und Lähmung bildet einen vorübergehenden Zustand und geht nach einer kurzen Erholungspause wieder zurück.

Bald ist dieses Symptom der Ermüdbarkeit in allen befallenen Muskelgebieten, bald nur in einem Teil derselben deutlich ausgesprochen, und neben ihr besteht eine andauernde Schwäche oder selbst eine Lähmung, welche in den späteren Stadien mehr und mehr in den Vordergrund tritt.

Als ein weiteres, sehr wichtiges Merkmal dieses Leidens ist das Fehlen trophischer Störungen an der Muskulatur zu bezeichnen. Mag die Affection Monate und selbst Jahre lang bestehen, so behalten die Muskeln ihr normales Volumen und bieten bei elektrischer Reizung nicht diejenigen Anomalien der Reaktion, welche den Entartungszuständen im Nerven-Muskelapparat entsprechen. Vor allem fehlt also die Entartungsreaktion, auch gehört die dauernde quantitative Abnahme der Erregbarkeit nicht zu den Symptomen dieses Leidens.

Dagegen findet sich häufig, — vielleicht immer — jene eigentümliche Anomalie der elektrischen Erregbarkeit, die sich als eine abnorme Erschöpfbarkeit der Muskeln durch den elektrischen (faradischen) Reiz darstellt, die myasthenische Reaktion Jolly's. Sie ist nicht zu allen Zeiten, auch nicht immer in allen von der Affektion befallenen Muskeln zu erzielen und ist in den verschiedenen Fällen in wechselndem Grade ausgebildet.

Geht schon aus dieser Schilderung hervor, dass wir hier einen überaus beweglichen Symptomenkomplex vor uns haben, so ist es doch noch besonders zu betonen, dass die Krankheit bedeutende zeitliche Schwankungen erkennen lässt. Schon an einem Tage, innerhalb weniger Stunden, können schwere Funktionsstörungen eintreten und wieder zurückgehen, leichte sich in schwere und schwerste verwandeln, wie das schon in der Natur der Myasthenie begründet liegt. Aber auch unabhängig davon hat sich in der Mehrzahl der Beobachtungen eine Neigung zu kürzeren oder langen Remissionen und selbst Intermissionen geltend gemacht, selbst bis zu dem Maasse, dass das Leiden in einigen Fällen geradezu in Perioden oder Etappen verlief.

Verleihen die angeführten Merkmale der Affektion schon ein charakteristisches Gepräge, so wird sie doch erst dadurch klar und fest umschrieben, dass sich die Erscheinungen auf die motorische Sphäre beschränken. Die motorische Schwäche und Erschöpf-

barkeit, die Myasthenie und die myasthenische Lähmung bildet das Grundsymptom, während die Sensibilität und die Sinnesfunktionen keine objective Störung erkennen lassen.

Von den subjectiven Empfindungsanomalien sind Schmerzen ziehender und reissender Art im Kopf, Rücken und Extremitäten zwar oft genug vorhanden, treten aber niemals in den Vordergrund der Symptomatologie. Von Parästhesien ist nur selten die Rede, und objective Störungen der Sensibilität gehören entschieden nicht zu der Symptomatologie dieser Krankheitszustände. Ebensowenig werden die Sinnesorgane in Mitleidenschaft gezogen. Ob der Acusticus in dieser Hinsicht vielleicht eine Sonderstellung einnimmt, soll nachher erörtert werden. Vor allem verlangt es Beachtung, dass der Augenhintergrund auch bei langer Dauer der Krankheit keinerlei Abweichungen von der Norm erkennen lässt.

Ferner wird auch der motorische Apparat nicht in seiner ganzen Ausdehnung ergriffen. So bleiben die Binnenmuskeln des Auges und vor allem die Schliessmuskeln der Blase und des Afters verschont. Auch die vegetativen Funktionen bleiben in der Regel unbeeinträchtigt.

Schliesslich ist die Thatsache beachtenswert, dass die Intelligenz keine Einbusse erfährt und motorische Reizerscheinungen, insbesondere Krämpfe und spastische Zustände, nicht zum Symptombilde gehören. Fügen wir hinzu, dass auch die sog. allgemeinen Cerebralerscheinungen, wie der vehemente Kopfschmerz und Schwindel, die Benommenheit, das Erbrechen und die Pulsverlangsamung hier dauernd vermisst werden, so haben wir das Krankheitsbild in seinen Hauptzügen entworfen.

Es bleibt aber noch einiger Erscheinungen zu gedenken, die im Verlaufe des Leidens und besonders in den späteren Stadien desselben aufzutreten pflegen. Es sind das die Störungen von Seiten des Respirationsapparates. Einerseits kann die Erschwerung des Schlingens und besonders das plötzliche Versagen der Zungen- und Schlundmuskulatur beim Schlingakt Respirationsnot und Erstickung hervorrufen. Andererseits können die Atmungsmuskeln selbst an der Krankheit teilnehmen und die hochgradige Erschöpfung derselben zu Anfällen von Dyspnoe und Asphyxie führen, die in vielen Fällen dem Leben ein Ziel gesetzt haben.

Die Temperatur kann während der ganzen Dauer des Leidens normal bleiben. Zuweilen stellen sich jedoch, besonders im späteren Verlauf, intercurrente Fieberschübe ein.

Specielle Symptomatologie.

Analyse der Krankheitserscheinungen.

Die Art und Weise der Entwicklung des Leidens ist eine so variable, dass sich ein allgemeingültiger Typus nicht aufstellen lässt. In den vorliegenden Krankengeschichten ist fast

ebenso oft von einer acuten wie von einer chronischen Entstehung die Rede. Bei genauerer Betrachtung ist aber auch da, wo es sich um ein acutes und selbst plötzliches Eintreten des Leidens zu handeln scheint, die Entwicklung doch insofern eine allmähliche und protrahierte, als die Erkrankung fast niemals innerhalb eines kurzen Zeitraumes von einigen Tagen oder Wochen ihre volle Ausbildung erlangt, sondern ein Zeichen oder eine kleine Gruppe von Symptomen wie einen Vorposten vorausschickt, auf welche dann erst nach einer längeren Frist andere Erscheinungen folgen.

Dieses erste Zeichen kann allerdings plötzlich hervortreten. Es kann dann Wochen und Monate allein bestehen bleiben, es kann auch für Wochen, Monate und selbst für Jahre wieder zurücktreten und wieder zum Vorschein kommen, um sich dann mit neuen Funktionsstörungen zu verbinden. So ist es denn nicht ungewöhnlich, dass die Erkrankung sich in Schüben entwickelt, in Etappen, die durch Perioden eines vollkommenen oder relativen Wohlbefindens voneinander geschieden sind. Ebenso oft, vielleicht selbst häufiger, ist die Entwicklung von vornherein eine allmähliche oder selbst schleichende. Der erste Beginn ist so unbestimmt gekennzeichnet, der Uebergang vom vollen Gesundsein zu der ausgesprochenen Erkrankung ein so langsamer, fliessender, dass nirgends eine scharfe Grenze hervortritt, dass sich die Prodrome von dem Initialstadium nicht scharf genug abheben.

Endlich kann auch da, wo der Beginn der Krankheit sich deutlich markiert, die Entwicklung eine schleichende sein, indem das erste Symptom nicht in dem völligen Ausfall einer Funktion, sondern in dem allmählichen und nur temporären Erlöschen derselben besteht.

* * *

In der grossen Mehrzahl der Fälle ist es der Muskelapparat, an welchem die Erkrankung einsetzt. Schwäche ist die erste Empfindung, die erste Beschwerde und Erscheinung. Nur ausnahmsweise handelt es sich von vornherein um eine allgemeine Schwäche, eine allgemeine Müdigkeit, Mattigkeit und Erschöpfbarkeit.

Meist ist es ein bestimmtes, umschriebenes Muskelgebiet, welches zuerst von dieser Schwäche befallen wird. Sehr häufig, nämlich in 15 von 51 Fällen, in denen über diesen Punkt bestimmte Angaben gemacht sind, ist es der Augenmuskelapparat, an welchem sie zuerst hervortritt. Und zwar bildet dann die Ptosis oder die Diplopie oder die Kombination beider Störungen die Erscheinung, welche zu den frühesten Beschwerden Anlass giebt.

Ebenso oft sind es die Extremitäten, die zuerst von der Kraftlosigkeit und Erschöpfbarkeit ergriffen werden, und zwar bald die Arme oder Beine allein oder gar nur einzelne Muskelgruppen an denselben, z. B. die Strecker der Finger, bald — aber viel seltener — alle vier Extremitäten zu gleicher Zeit.

Nicht ganz so häufig ist es die von der Medulla oblongata innervierte Muskulatur, von welcher die Affection ihren Ausgang nimmt. So finde ich den Beginn mit Sprachstörung oder mit Sprach-, Schling- und Kaustörung in 10 Fällen verzeichnet, während in einem oder in 2 der Lagophthalmus, in 3 Nackenmuskelschwäche die erste Erscheinung gewesen zu sein scheint.

Mehrmals wird eine allgemeine Schwäche und Mattigkeit als die initiale Beschwerde bezeichnet. Und es bleiben dann noch einzelne Fälle übrig, in denen das Leiden überhaupt nicht von dem motorischen Apparat seinen Ausgang genommen, sondern mit reissenden Schmerzen im Nacken, Kopf und in den Extremitäten oder mit Schwindel und vagen Empfindungen eingesetzt hat. Es ist freilich aus der vorliegenden Kasuistik nicht mit Bestimmtheit zu entnehmen, ob es sich bei diesem ungewöhnlichen Beginn um Prodromalerscheinungen oder um die ersten Symptome der Krankheit gehandelt hat; zumal auch die Autoren bei Beurteilung derselben meistens nur auf unbestimmte, weil oft weit zurückreichende Schilderungen der Patienten angewiesen waren.

Was nun den weiteren Gang der Entwicklung anlangt, so machen sich auch da grosse Verschiedenheiten geltend. Die ungewöhnlichste Form ist die durch den Fall Widal-Marinesco repräsentierte, in welchem sich in rascher Folge im Verlauf von Tagen die Affektion ausbreitet, die Einzelerscheinungen stetig, wenn auch unter geringen Schwankungen an Intensität zunehmen und im Verlauf von 16 Tagen zum Exitus führen.

Eine kleine Gruppe von Fällen lässt ebenfalls eine schnelle Ausbreitung und Summation der Krankheitserscheinungen erkennen, aber das Leiden erstreckt sich doch über viele Wochen oder es dauert einige Monate, ehe es seine volle Ausbildung erlangt, und dieses Höhestadium wird auch dann nur selten in einem steten Anlauf erreicht, vielmehr meist unter Schwankungen und Remissionen.

Die chronische, gleichmässig-stetige Entwicklung bildet ebenfalls nicht die Regel. Meist gestaltet sich der Gang derselben vielmehr so:

In einem Muskelgebiet — mag es nun der Bewegungsapparat des Auges oder der der Sprache oder die Muskulatur der Extremitäten sein — setzt die Erkrankung ein. An diesem haftet sie längere Zeit unter allmählicher oder schubweiser Zunahme der Beschwerden. Von hier breitet sie sich entweder allmählich oder, was häufiger zutrifft, in einem neuen Krankheitsschub, welcher nach Monaten oder selbst nach Jahren auf den ersten folgt, auf andere Gebiete aus.

Ein anderer Entwickelungsmodus ist der, dass nicht nur die erste Attaque der Erkrankung, sondern auch die darauf folgenden ein und dasselbe umgrenzte Terrain, z. B. die äussere Augenmuskulatur befallen, bis erst in späteren Etappen nicht nur eine Ausbreitung und Vertiefung an diesem Eintrittsgebiet des Leidens, sondern auch an anderen Stellen Platz greift.

Schliesslich kommt es auch vor, dass die Muskelschwäche von vornherein an vielen Stellen hervortritt, aber anfangs in schwacher Ausbildung, während erst in den nächsten Monaten oder selbst in Jahren unter Stillständen, Schwankungen und akuten Exacerbationen der Prozess zur vollen Reife gelangt.

* * *

Erst nachdem wir die Mannigfaltigkeit der Entwicklung kennen gelernt haben, können wir die Krankheitserscheinungen selbst einer genaueren Beobachtung unterwerfen. Wir dürfen dabei von dem Bilde ausgehen, welches sich uns auf der Höhe der Erkrankung zunächst bei der Inspection darbietet.

Wir sehen ein Individuum vor uns, das sich in der Regel, wenn auch nicht immer, in einem dürftigen Ernährungszustand befindet.

Der Gesichtsausdruck hat etwas Charakteristisches dadurch, dass die Ptosis, sowie die doppelseitige Parese der Gesichtsmuskulatur (Diplegia facialis) eine sehr häufige Erscheinung des Leidens bildet. Meist ist die Ptosis eine unvollkommene, oder ihre Intensität schwankt unter den Augen des Beobachters. Die Stirn zeigt die durch die secundäre Anspannung der Frontales bedingten Querfalten (vergl. Fig. A und B, S. 28), doch kann die Schwäche im oberen Facialisgebiet so gross sein, dass auch die Frontales nicht dem Willen gehorchen und sich im Zustande der Entspannung befinden. Ist ausser den Levatores palpebrae superioris, wie so oft, auch ein Teil oder die ganze äussere Bulbusmuskulatur befallen, so trägt auch der Strabismus, die Trägheit und Unvollkommenheit der Blickbewegungen oder die durch die Ophthalmoplegie bedingte völlige Fixation der Bulbi wesentlich dazu bei, der Physiognomie ein charakteristisches Gepräge zu verleihen. Hinzukommen die Functionsstörungen im unteren Facialisgebiet und in der Kiefermuskulatur, die, wenn sie einen hohen Grad der Ausbildung erlangt haben, sich durch die Bewegungslosigkeit der unteren Gesichtshälfte, die Amimie, das Offenstehen des Mundes, das Herabsinken des Unterkiefers, den der Patient mit der Hand zu stützen bemüht ist, dokumentieren. Vervollständigt wird das Bild zuweilen noch dadurch, dass Speichelfluss besteht und der Speichel sich über die unbeweglichen Lippen ergiesst.

Oft ist auch die Schwäche und Ermüdbarkeit der Hals- und Nackenmuskeln auf den ersten Blick daran zu erkennen, dass Pat. den Kopf nur mühsam aufrecht erhält, dass dieser nach vorn oder hinten gesunken ist oder mit den Händen gestützt werden muss.

Die Schwäche der Rumpf- und Extremitätenmuskulatur kann ebenfalls eine so beträchtliche sein, dass es keiner speziellen Prüfung und Untersuchung bedarf, um sie zu erkennen, dass sie sich vielmehr schon durch die schlaffe, zusammengesunkene Haltung, die Unfähigkeit, ohne Rückenlehne zu sitzen, ohne Unterstützung zu gehen etc., offenbart.

Finden wir so in dem Gesichtsausdruck, in dem Habitus und der Körperhaltung häufig schon recht prägnante Symptome des Leidens, so bedarf es doch zur Feststellung desselben immer und namentlich dann einer genaueren Funktionsprüfung, wenn dasselbe noch wenig entwickelt, von seinem Höhestadium noch weit entfernt ist.

Wir wollen nun in die spezielle Untersuchung eintreten. Von den Hirnnerven bietet der Opticus keinerlei Abnormitäten. Weder ist seine Funktion beeinträchtigt noch lässt die Untersuchung mit dem Augenspiegel eine Veränderung erkennen. Ausnahmen — sie sollen nachher berücksichtigt werden — sind so selten, dass wir da die Sehstörung nicht als Symptom der Krankheit, sondern als Komplikation betrachten müssen.

Das Gleiche gilt für den Olfactorius.

Der Augenmuskelapparat ist dagegen in der Mehrzahl der Fälle beteiligt, und zwar macht sich da ein auffälliger Gegensatz zwischen der äusseren und der Binnenmuskulatur des Auges geltend. Die letztere ist so gut wie immer verschont. Die in vereinzelten Fällen beobachtete Pupillendifferenz war so geringfügig, dass sie kaum als Symptom imponieren kann. Die Reaction auf Lichteinfall war in den reinen typischen Fällen immer vorhanden. In der Beobachtung Eulenburg's (S. 53) sind die Angaben über diesen Punkt wie über das Verhalten der Sehnerven etwas widersprechend. Sollte die in der Fussnote gegebene Notiz, welche auf eine Erkrankung des Opticus und auf eine Störung der Pupilleninnervation hinweist, zutreffend sein, so würde ich grosse Bedenken hegen, diesen Fall hierher zu rechnen. — Einigemale soll eine abnorme Ermüdbarkeit des Accommodationsmuskels konstatiert worden sein, indes ist auch diese Erscheinung eine so vereinzelte, dass ich sie zu den Merkmalen des Leidens nicht rechnen möchte. Dagegen ergreift dasselbe nun mit Vorliebe die äussere Augenmuskulatur. Die ein- oder doppelseitige Ptosis findet sich besonders oft erwähnt. Im Beginn kann sie sich auf eine Seite beschränken, im weiteren Verlauf springt oder greift sie jedoch auch auf die andere über. Auch der Abducens und die einzelnen der vom Oculomotorius versorgten äusseren Augenmuskeln werden oft befallen. Zunächst ist es ein Strabismus, eine Diplopie, seltener eine Blicklähmung, und im weiteren Verlaut eine mehr oder weniger vollständige Ophthalmoplegie, welche sich aus den erstgenannten Störungen entwickelt.

Das für diese Krankheit so bezeichnende Symptom der Myasthenie, der krankhaften Ermüdbarkeit, verleiht meistens auch der Augenmuskellähmung ein charakteristisches Gepräge. Die Ptosis ist nur selten eine gleichmässig andauernde und totale. In der Mehrzahl der Fälle ist vielmehr von einer unvollständigen, an Intensität wechselnden Ptosis die Rede, und sehr oft wurde konstatiert, dass es dem Patienten bei dem ersten Versuch wohl gelingt, die Lider zu heben, dass aber mit jedem weiteren Versuch die Schwäche der Lidheber zunimmt, um sich vorübergehend in eine völlige Lähmung zu verwandeln. Desgleichen kann sich bei dem

Versuch, die Augen längere Zeit geöffnet zu halten, z. B. beim Lesen, aus der unvollkommenen eine komplete Ptosis entwickeln. Auf denselben Umstand ist die von fast allen Beobachtern hervorgehobene Erscheinung zurückzuführen, dass die Ptosis durch die Nachtruhe beseitigt wird, dass sie Morgens fehlt oder am schwächsten entwickelt ist, um am Abend ihre höchste Intensität zu erreichen.

Auch bei der Lähmung der übrigen Augenmuskeln kommt dieses Moment häufig zur Geltung. Schon die Thatsache, dass ein Doppelsehen von flüchtiger Dauer oft zu den ersten Zeichen gehört, weist darauf hin, dass eine vorübergehende Ermüdung bezw. Erschöpfung eines Augenmuskels vorkommen kann. Aber auch da, wo sich schon eine manifeste Parese einzelner Augenmuskeln oder der gesamten äussern Augenmuskulatur entwickelt hat, handelt es sich in der Regel nicht um einen völligen, stetig gleichmässig anhaltenden Funktionsausfall, sondern es kommen die Zeichen der Ermüdung und Erholung noch bis zu einem gewissen Grade zur Geltung. Häufig liess sich aber überhaupt feststellen, dass nicht eine wirkliche Lähmung vorlag, sondern dass erst bei länger dauernder Fixation oder bei wiederholter Einstellung der Bulbi (nach den Seiten, nach oben oder unten) die entsprechenden Muskeln erschöpft und vorübergehend gelähmt wurden.

Als ein Ausdruck der Muskelschwäche und Erschöpfbarkeit ist wohl auch die in einem nicht geringen Teil der Krankenberichte angeführte Erscheinung anzusehen, dass sich bei den extremen (besonders den seitlichen) Einstellungen der Bulbi nystagmusartige Zuckungen einstellten. Ein deutlicher echter Nystagmus wurde jedoch nicht oder doch nur ganz ausnahmsweise beobachtet.

Auch eines anderen, nicht so einfach zu deutenden Symptoms ist hier noch zu gedenken, es ist die Prominenz der Bulbi oder eines derselben, die nicht so selten und zwar meistens in Verbindung mit einer mehr oder weniger vollkommenen Ophthalmoplegie konstatiert wurde. Zuweilen erreichte sie einen so hohen Grad, dass sie als Exophthalmus imponierte. Wo die Erscheinung in Verbindung mit Ophthalmoplegie auftritt, ist sie wohl auf diese, auf die Atonie der langen Augenmuskeln zurückzuführen. Das trifft aber nicht immer zu. Es wurde eine Protrusio bulb. bezw. ein echter Exophthalmus auch einige Male bei Personen nachgewiesen, bei denen die Bulbusmuskulatur nicht gelähmt war. In den meisten dieser Fälle lagen auch andere Erscheinungen der Basedow'schen Krankheit vor oder wenigstens Zeichen, die auf eine „forme fruste" dieses Leidens hindeuteten. Da zweifellos eine Kombination der myasthenischen Paralyse mit der Basedow'schen Krankheit vorkommt, ist bei der Beurteilung des Exophthalmus immer dieser Thatsache zu gedenken.

Es ist sehr beachtenswert, dass nicht nur die von den Augenmuskelnerven versorgten Muskeln, sondern auch der vom Facialis beherrschte Schliessmuskel des Auges an der Erkrankung teil-

nimmt, dass nicht nur Schwäche und Erschöpfbarkeit derselben, sondern auch ein ausgesprochener Lagophthalmus (vergl. Fig. B, S. 28), recht häufig vorkommt. Seltener wurden neben den Zeichen der Funktionsbeschränkung auch Reizphänomene in Form des Lidzitterns, der Nictitatio, des Blepharoclonus wahrgenommen.

Der Orbicularis oculi kann der einzige Muskel des Facialisgebietes sein, der in Mitleidenschaft gezogen wird. In der Mehrzahl der Fälle ist die Beteiligung dieses Nerven jedoch eine allgemeine. Nicht nur, dass der Frontalis häufig neben dem Augenschliessmuskel ergriffen wird, es nimmt auch der untere Facialis und hier wieder vorwiegend die Lippenmuskulatur an den Funktionsstörungen teil, sodass die Diplegia facialis auf der Höhe der Erkrankung zu den typischen Symptomen gehört. Häufig geht die Parese des oberen Facialis der des unteren voraus, es kann aber auch die letztere im Vordergrunde stehen oder selbst allein bestehen, wenngleich das nur ausnahmsweise zutrifft. Auch eine ungleichmässige, asymmetrische Beteiligung des unteren Facialisgebietes ist einigemale konstatiert worden.

Gerade diese Vereinigung der Ptosis mit der Diplegia facialis ist es, welche die Physiognomie in der schon beschriebenen so charakteristischen Weise beeinflusst. Die Schwäche der Lippen muskulatur kann so gross sein, dass das Mundspitzen, Pfeifen, Lichtausblasen unmöglich wird und der Kranke keinen Gegenstand zwischen den Lippen festhalten kann. Dass sie auch die Sprache und Nahrungsaufnahme beeinträchtigt, liegt auf der Hand.

Ehe wir aber diesen Folgezuständen unsere Aufmerksamkeit zuwenden, gilt es, eines anderen Symptoms Erwähnung zu thun, das eine ganz hervorragende Rolle in der Phänomenologie dieses Leidens spielt. Es ist die Kaumuskelschwäche, die nur in wenigen Fällen vermisst wurde und die ein nahezu konstantes Zeichen bildet, bald schon sehr früh auftritt, bald erst im weiteren Verlauf zur vollen Entwickelung kommt. In der Regel handelt es sich um eine abnorm schnelle Erschöpfbarkeit dieses Bewegungsapparates, sodass das Zerkauen im Beginn einer Nahrungsaufnahme gut von statten geht, dann aber immer langsamer und mühsamer wird, bis die Muskeln nach einer oder einigen Minuten oder auch nach einer längeren Zeit der Thätigkeit ganz versagen. Zu einer Mahlzeit, die sonst kaum 5—10 Minuten in Anspruch nimmt, gebraucht der Kranke eine Zeit von $^1/_2$—1 Stunde, muss dabei oft unterbrechen, um den vorübergehend gelähmten Muskeln Zeit zur Erholung zu gewähren.

Nicht selten besteht aber auch eine andauernde, echte Parese der Kaumuskeln, sodass die Kieferbewegungen kraftlos ausgeführt werden und, wie es schon in meinem ersten Falle geschildert wird, der zwischen die Zahnreihen des Patienten gebrachte Finger des Untersuchenden kaum festgehalten, geschweige denn gebissen wird. Die Lähmung kann sich bis zu dem Grade steigern, dass der Unterkiefer, nicht mehr festgehalten, der Schwere folgend, herabsinkt und mit den Händen gestützt werden muss.

Aber auch die Muskeln, welche den Unterkiefer herabziehen, und die, welche die Seitwärtsbewegungen vermitteln, nehmen häufig an der Lähmung teil.

Ist mit der Dysmasesie schon ein bulbäres Symptom beschrieben, so sind es doch besonders zwei Funktionsstörungen anderer Art, die Dysarthrie und Dysphagie, welche diese Affektion als eine Bulbärparalyse (im weitesten Sinne des Wortes) kennzeichnen. Sie sind beide als nahezu konstante Merkmale des Leidens anzusehen.

Das wesentlichste Element der Dysarthrie ist das Näseln, das da, wo überhaupt eine Sprachstörung bestand, fast immer vorhanden war und auf eine Parese bezw. eine Myasthenie des Gaumensegels zurückgeführt werden konnte. Aber auch die Schwäche und Erschöpfbarkeit der Lippen-, Zungen- und Kehlkopfmuskulatur kann in dem Verhalten der Sprache zum Ausdruck kommen, sodass alle Grade und Formen der Dysarthrie geschildert werden. Fast regelmässig treten bei dieser Funktionsstörung die Ermüdungserscheinungen deutlich zu Tage. Es kommt zwar vor, dass die Sprache immer undeutlich und näselnd ist. Wenn schon dann diese Beschwerde durch wiederholte, einige Zeit fortgesetzte Ausübung der Funktion zunimmt, so zeigt sich noch öfter die Erscheinung, dass die zunächst normale Sprache und Stimme erst beim längeren Sprechen, Vorlesen etc. immer undeutlicher, nach ein paar Sätzen exquisit bulbär wird, bis schliesslich eine völlige Anarthrie oder auch nur eine complete Aphonie besteht, die nach einigen Minuten der Ruhe wieder zurückgeht. So konnten Fajerstajn und Kalischer bei ihrem Patienten feststellen, dass sich beim Zählen, schon wenn die Zahl 40 oder 50 erreicht wurde, völlige Aphonie einstellte. Einmal (Jolly) soll die Erschöpfungslähmung der Sprachmuskeln sich durch eine der Sprachstörung der Paralytiker verwandte Dysarthrie geäussert haben.

Auch die Störungen des Schlingaktes haben eine verschiedene Intensität und einen wechselnden Charakter. Die Parese des weichen Gaumens scheint auch da den konstantesten Faktor zu bilden, sodass das Regurgitieren von Flüssigkeit durch die Nase am häufigsten erwähnt wird. Aber es kommen alle Arten und Grade der Dysphagie vor. Ein wesentliches Hindernis für die Nahrungsaufnahme kann schon die Lippenschwäche bilden; in hohem Maasse störend wirkt auf die Zufuhr und Beförderung derselben die Zungenmuskelschwäche, die allerdings nicht zu den regelmässigen Erscheinungen gehört. Besonders aber ist es die Schwäche und Ermüdbarkeit der Schlundmuskeln, welche die Erschwerung des Schlingens verursacht, sodass da, wo die Störung ausgesprochen ist, Festes gar nicht oder sehr mühsam (Pat. muss stets etwas nachtrinken etc.) heruntergebracht werden kann und Flüssiges sowohl durch die Nase zurückgeworfen wird, als auch durch Hineingelangen in den Kehlkopfeingang Hustenanfälle auslöst. Auch über lästige Ansammlungen von Schleim und Speichel in der Mund- und Rachenhöhle und die Unfähigkeit, dieselben herauszubringen, wird oft geklagt.

So kann sich eine vollkommene Schlinglähmung als vorübergehende Erscheinung in jedem Stadium des Leidens einstellen und in dem Endstadium durch ihre Dauerhaftigkeit, sowie durch ihre schweren Folgezustände das Krankheitsbild beherrschen. Sie hat mehrfach eine Ernährung mittels Schlundsonde erforderlich gemacht und nicht nur die Gefahren der Inanition und Schluck-Pneumonie heraufgeführt, sondern auch schwere Erstickungsanfälle verursacht, von denen nachher noch die Rede sein soll.

Bei der Besprechung der Dysarthrie und Dysphagie ist schon auf den Anteil, den die verschiedenen Muskeln und Muskelgruppen an der Erzeugung dieser Beschwerden haben, hingewiesen worden. Aber auf einzelnes ist zurückzukommen. Besonders beachtenswert ist die Thatsache, dass die Zungenmuskulatur ganz verschont sein kann, wie das z. B. in Beobachtungen von Erb, Pineles, Raymond u. A. hervorgehoben wird, und dass namentlich die groben Bewegungen der Zunge häufig erhalten bleiben. Andererseits nimmt sie doch oft insoweit an der Affektion teil, als die Geläufigkeit und Geschicklichkeit ihrer Bewegungen mehr oder weniger beeinträchtigt wird, sodass es dem Kranken schwer wird, mit der Spitze die verschiedenen Teile der Mundhöhle abzutasten, sie schnell von einem Mundwinkel in den anderen zu bringen. In einigen Fällen konnte sie nur ungenügend herausgestreckt werden oder fiel gleich wieder hinter die Zahnreihen zurück. v. Strümpell betont die Schwäche der Muskeln, die die Zunge zurückziehen. Auch eine vollkommene Glossoplegie kommt namentlich als passagere Erscheinung zuweilen vor.

Die Parese und Ermüdbarkeit der Gaumenmuskeln ist in der Mehrzahl der Fälle beobachtet worden. Entweder hebt sich das Gaumensegel beim Phonieren überhaupt nicht, oder es genügt eine mehrmalige und selbst eine einmalige (Bruns-Oppenheim) Wiederholung des Versuchs, das Gaumensegel aktiv anzuspannen, z. B. durch das Intonieren eines a, um ein schnelles Nachlassen der Funktion und bald eine vollkommene Lähmung dieser Muskeln herbeizuführen. So konnte in einigen Fällen nur an diesem Muskelapparat das Symptom der Myasthenie nachgewiesen werden.

Häufig verbindet sich mit der Parese des Gaumens auch Areflexie, indem bei Berührung der Gaumen-Rachenschleimhaut die reflektorische Kontraktion ausbleibt. Dass auch die übrige Pharynxmuskulatur an der Erkrankung in vielen Fällen teilnimmt, geht schon aus der Schilderung der schweren Schlingstörungen hervor.

Eine auf eine dauernde Parese oder Paralyse der Stimmbandmuskeln deutende Funktionsstörung — Heiserkeit, Aphonie, inspiratorischer Stridor etc. — findet sich nur in einem kleinen Teil der Krankenberichte (z. B. bei Hoppe, Fajersztajn, Pineles u. a.) beschrieben. Weit öfter ist von der Myasthenie der Stimmbandanspanner die Rede. Einigemale (Hoppe, Bernhardt, Bruns-Oppenheim, T. Cohn, Senator, Ivanow, Punton, Buzzard-Semon) ist aber auch durch eine laryngoskopische Untersuchung ein positiver Befund und zwar unter dem

Bilde einer Parese der Interni, der Arytaenoidei, eines Stimmbandes oder der Crico-arytaenoidei postici erhoben worden.

In einem Falle Suckling's stellte sich bei dem Versuch, die laryngoskopische Untersuchung vorzunehmen, inspiratorischer Stridor und ein Erstickungszustand ein. In einem Falle Buzzard's konstatierte Semon das Symptom der Myasthenie an den Stimmbanderweiterern. Die Myasthenie der Adductoren, d. h. die beim Sprechen, Singen u. s. w. eintretende Heiserkeit und Aphonie wurde oben schon als eine häufige Erscheinung hingestellt.

In mehreren Beobachtungen wird besonders der Husten als stimmlos bezeichnet. Wenn dabei auch die Schwäche der Stimmbandanspanner eine gewisse Rolle spielt, so ist doch vorwiegend die Parese der Exspirationsmuskeln dafür verantwortlich zu machen. Diese erklärt auch die Expectorationsbeschwerden, die Schwierigkeit abzuhusten, welche so oft, namentlich im späteren Verlauf des Leidens, hervortritt. Auch das Symptom der Erschöpfbarkeit ist an den Exspirations- und Expectorationsmuskeln nicht selten zu beobachten und besonders von Buzzard direct nachgewiesen worden.

An dem Respirationsapparat treten aber noch anderweitige Störungen von ernstem und bedrohlichem Charakter zu Tage. Auf die durch die Schwäche und Myasthenie der Stimmband-Abductoren bedingte Inspirationsnot wurde schon hingewiesen. Nicht selten nimmt das Zwerchfell und die übrige Inspirationsmuskulatur an der Erkrankung teil, so dass sich bei erhöhten Anforderungen an dieselben, z. B. beim Gehen, Treppensteigen etc. Dyspnoe einstellt. Die Patientin, auf die sich meine erste Mitteilung bezog, litt später andauernd an Dyspnoe. In einem von Jolly und mir beobachteten Falle kam es bei der elektrischen Reizung der Brustmuskeln zu einem Suffocationsanfall. Plötzlich eintretende Erstickungsanfälle sind nun in einer ganzen Reihe von Fällen beschrieben worden und haben in den letal verlaufenen fast immer die Todesursache gebildet oder doch zu den sub finem vitae auftretenden Erscheinungen gehört. Die nachfolgende Zusammenstellung lässt das schnell erkennen:

Name des Autors:	Todesursache, bezw. sub finem vitae auftretende Symptome:
Wilks	Respirationslähmung.
Oppenheim I . . .	Dyspnoe, frequente Atmung, Anspannung der Hilfsmuskeln, Schluckpneumonie.
Eisenlohr	Hoher Grad v. Dyspnoe, Cyanose, frequente, oberfl. Atmung, Zwerchfelllähmung, Herzparalyse, Tod.
Jolly-Oppenheim .	Tod durch Erstickung beim Versuch zu schlingen.
Strümpell	Erstickungsanfälle, fällt dabei zu Boden, kann kein Glied rühren, Cyanose, Atemnot, welche durch Farad. der Phrenici nicht gebessert wird. Resp. sehr oberflächlich und frequent.

Cohn	Anfall von Aphyxie, Cyanose.
Hall	Atmungslähmung beim Schlucken.
Oppenheim II. . .	Resp. sehr oberflächlich und beschleunigt, Anfall schwerer Dyspnoe mit vertiefter, verlangsamter, stertoröser Atmung, Asphyxie, Zwerchfelllähmung.
Shaw	Tod unter Dyspnoe.
Dreschfeld	Zunehmende Dyspnoe, Zwerchfellparalyse.
Sossedorf	Erstickungsanfälle.
Schüle	Plötzliche, heftige Dyspnoe und Tod.
Bernhardt	Plötzlicher Tod, wahrscheinlich in Folge von Respirationslähmung.
Remak	Tod im Erstickungsanfall.
Bruns-Oppenheim .	Bei Sondenfütterung Dyspnoe, Lungenoedem, dann Tod.
Pineles I.	Suffocation.
„ II.	Tod an Erstickung.
Kojewnikoff I. . .	Respirationslähmung.

Geht aus dieser Zusammenstellung die hohe Bedeutung der Erstickungsanfälle für die Prognose des Leidens und für die Symptomatologie des Schlussstadiums hervor, so ist doch auch die Zahl der Fälle, in welchen sich diese Zustände wiederholentlich im Verlauf der Erkrankung einstellten, keine geringe. In der Regel war es die Lähmung der Schlingmuskeln, welche die Respirationsbeschwerden verursachte, indem durch das plötzliche Versagen der letzteren ein Bissen im Halse stecken blieb und die Luftwege verlegte. Von Strümpell wurde das Zurücksinken der gelähmten Zunge als Ursache der Erstickungsnot beschuldigt. Einigemale schloss sie sich an die Sondenfütterung an, indem die heftigen Schluck-, Würge- und Respirationsbewegungen zu einer passageren Lähmung der übermässig angestrengten Muskeln führten. Aber es kommen auch unabhängig davon Suffocationszustände vor, die auf der Erschöpfung und Lähmung der Respirationsmuskeln selbst beruhen. Ich habe wiederholentlich diese Attaquen beobachtet, in denen die Atmung entweder sehr frequent und oberflächlich oder verlangsamt und stertorös wird, während die Hilfsmuskeln, selbst die Sternocleidomastoidei, sich anspannen, die Lippen cyanotisch werden, kalter Schweiss ausbricht und der Patient einen bejammernswerten Eindruck macht. So gefährlich diese Anfälle aber auch sind, sie können spontan wieder zurücktreten und einem normalen Verhalten der Atmung Platz machen.

Ein schon den ersten Beobachtern (Erb) aufgefallenes, sehr bemerkenswertes Symptom ist die Schwäche der Muskeln, welche den Kopf stützen, ihn in der aufrechten Stellung erhalten und seine Bewegungen vermitteln. Zuweilen schon im Beginn, häufiger in dem weiteren Verlauf des Leidens stellt sich eine bald vorübergehende, bald dauernde Schwäche dieser Muskeln ein, sodass der Kopf nach vorne sinkt, durch eine Unterlage oder, wenn Patient sich in aufrechter Stellung befindet, mit

den Händen gestützt werden muss. Besteht nur eine Schwäche dieser Muskeln, so ist sie an der Kraftlosigkeit zu erkennen, mit welcher der Kopf gebeugt, gestreckt und gedreht wird.

Meist handelt es sich wohl, wie v. Strümpell betont, um Myasthenie, die hier um so eher zur Lähmung wird, als die Muskeln, welche den Kopf tragen, sich in dauernder Aktion befinden.

Auch scheint mir aus den vorliegenden Beobachtungen hervorzugehen, dass sich diese Störung besonders dann frühzeitig entwickelt und einen hohen Grad erreicht, wenn die Ptosis den Pat. zwingt, den Kopf zurückzulegen.

Oft greift die Bewegungsstörung auch auf die übrige Rumpfmuskulatur über, sodass dem Kranken die Aufrechthaltung des Oberkörpers schwer und selbst unmöglich wird. Er ist gezwungen, mit angelehntem Rücken zu sitzen oder zu liegen. Fehlt die Rückenstütze, so sinkt der Oberkörper in sich zusammen. Besonders aber macht ihm das Sichaufrichten Schwierigkeit. Will er im Liegen den Oberkörper emporbringen, so muss er die Hände zu Hülfe nehmen. Soll er sich von der Lage am Erdboden emporbringen, so sieht man ihn unter diesen Verhältnissen fast alle die bekannten Manipulationen ausführen, welche für die Dystrophia muscul. progressiva so charakteristisch sind.

Die Beteiligung der Extremitäten bildet eine so regelmässige Erscheinung, dass sie schon von Erb und Hoppe zu den typischen Zeichen dieser Krankheit gerechnet wurde. Sie kann gleich im Beginn derselben oder erst in ihrem Verlauf hervortreten.

Das vorherrschende Symptom ist auch hier die Myasthenie: die Bewegungen, die eine länger dauernde Anspannung der Extremitätenmuskeln oder eine oft und ohne Ruhepause wiederholte Thätigkeit derselben erfordern, sind beeinträchtigt, indem sich unter diesen Verhältnissen rasch eine Erschöpfung der thätigen Muskeln einstellt. In vielen Fällen waren es die mit einer Abduktion der Arme verbundenen, mit erhobenen Armen ausgeführten Bewegungen, z. B. das Kämmen, Flechten und Ordnen der Haare, bei denen die Erschöpfungslähmung sich besonders geltend macht. In anderen waren es besonders die Hand- und Fingerbewegungen und selbst die Bewegungen einzelner Finger, bei denen die Erscheinung am stärksten ausgesprochen war. Es kommt auch vor, wie ich das selbst beobachtet habe, dass einzelne Fingerbewegungen, z. B. die Streckung oder die Spreizung ganz ausfallen, sodass wir eine dauernde Parese vor uns haben, während in den andern Muskelgruppen nur eine geringe Adynamie besteht.

In den Beinen macht sich das Symptom der Erschöpfbarkeit besonders beim Gehen, Treppensteigen u. s. w. bemerklich. In fast stereotyper Weise wird in einem grossen Teil der Beobachtungen die Erscheinung geschildert, dass sich Pat. zum Gehen anschickt wie ein Gesunder, dass aber nach wenigen Schritten der Gang schon unbeholfener, dann immer schwerfälliger und schleppender wird,

bis nach kurzer Frist das Weitergehen unmöglich wird, der Kranke sich setzen muss oder zusammenbricht.

In dem von Jolly und mir beobachteten Falle sowie in einigen anderen entsprach das Bild der sich nach wenigen Schritten ausbildenden Gehstörung ganz dem für die Dystrophie charakteristischen: der Gang wurde watschelnd, Pat. musste durch starke Hebung und Senkung des Beckens und entsprechende Bewegungen des Rumpfes die Schwäche der Beinmuskeln auszugleichen suchen; an Stelle der aktiven Beugung und Streckung des Oberschenkels trat ein rein mechanisches Vorwärtsschieben der Beine mittels der in der Rumpfbeckenmuskulatur ausgeführten Bewegungen. Auch entwickelte sich während des Gehens eine Lordose der Lendenwirbelsäule.

Von anderen Autoren wird eine andere Art von Gehstörung beschrieben: Der Gang wird nach wenigen Schritten taumelnd, es ist, als ob Pat. sich nicht im Gleichgewicht erhalten könne und die Direktive verliere etc. Aus einigen Beobachtungen geht ferner hervor, dass sich auch ein plötzliches Einknicken, ein „giving way of the legs“ einstellen kann, sodass Pat. zusammenbricht und nur mit fremder Hilfe wieder emporkommen kann.

Ferner hat man ganz besonders an den Gliedmassen das Symptom der Myasthenie studiert und gerade hier festgestellt, dass die wiederholte Ausführung einer Bewegung: das Erheben des Armes, des Beines, das Emporheben eines Gewichtes u. s. w. zu einer mit jeder neuen Kontraktion der Muskeln sich steigernden Schwäche und Lähmung derselben führt.

Es muss aber betont werden, dass diese Erscheinung auch an den Extremitäten fehlen oder sich auf einzelne Muskelgebiete beschränken kann, dass andererseits hier eine allgemeine oder lokalisierte Parese vorkommt und namentlich in dem letzten Stadium des Leidens die einfache Schwäche und Lähmung das vorwiegende Element sein kann.

Es geht aus dieser Darstellung hervor, dass die Motilitätsstörung sich bei dieser Krankheit über die gesamte dem Willen gehorchende Muskulatur verbreiten kann.

Eine Ausnahmestellung nehmen in dieser Hinsicht die Sphinkteren — der Sphincter vesicae et ani externus — ein. Wir werden jedoch auf diese Frage, sowie auf die der Beteiligung des Herzmuskels später zurückkommen.

* * *

Ist über das Wesen der Motilitätsstörung damit das Wichtigste gesagt worden, so bedarf es doch zur Klarstellung der Beziehungen zwischen Myasthenie und Lähmung noch einiger Bemerkungen.

Die vorliegenden Krankengeschichten unterscheiden sich nach dieser Richtung wesentlich von einander, indem in einem kleinen Teil derselben nur von Muskelschwäche und Lähmung, in

einem anderen fast nur von Ermüdbarkeit der Muskeln die Rede ist. Es macht sich nach dieser Richtung zwischen den früheren und späteren Beobachtungen insofern ein Unterschied geltend, als gerade in den letzteren das Symptom der Myasthenie mehr und mehr in den Vordergrund tritt. Auch in der älteren Kasuistik (Erb, Oppenheim, Bernhardt, Hoppe u. s. w.) findet sich das Phänomen beschrieben, aber doch nur an einzelnen Muskelapparaten, wie am Gaumensegel, den Kau- und Sprachmuskeln. Als das die ganze Scenerie beherrschende Symptom erscheint die Myasthenie erst in den Beobachtungen von Goldflam, Jolly und Strümpell. Zweifellos hat der Umstand, dass erst von diesen Autoren, namentlich von Goldflam, die generelle Bedeutung des Phänomens gewürdigt wurde, wesentlich dazu beigetragen, die Aufmerksamkeit auf dasselbe zu lenken und spezielle Untersuchungen zu seiner Feststellung vorzunehmen, sodass es nun häufiger gefunden wurde. Jolly und v. Strümpell gehen aber entschieden zu weit, wenn sie an Stelle der Parese und Paralyse durchweg und überall die Myasthenie treten lassen wollen, eine Auffassung, die in der Bezeichnung Myasthenia gravis pseudoparalytica am schärfsten zum Ausdruck kommt. v. Strümpell beruft sich darauf, dass eine Lähmung nur in den Muskeln vorhanden sei, die zu einer andauernden Kontraktion gezwungen, sich gewissermassen in einem konstanten Ermüdungszustande befänden; das gelte besonders für den Levator palpebrae superioris, die Nackenmuskeln, welche den Kopf tragen, die Augenmuskeln etc.

Es ist durchaus richtig, dass in diesen Muskeln, besonders im Lidheber, die Lähmung die einfache Konsequenz der Myasthenie sein kann, sodass sie nur im Schlaf und nach dem Erwachen zurücktritt. Aber diese Deutung trifft schon nicht mehr zu für die Gesichtsmuskeln, sie erklärt uns weder den Lagophthalmus noch die Lippenparese, weder die häufig schon im Anfange des Sprechens und Schluckens bestehende Dysarthrie und Dysphagie noch die Lähmung der Extremitätenmuskeln, die sich in einigen Fällen sogar auf bestimmte Muskeln (Extensoren der Finger) beschränkte, welche sich durchaus nicht im Zustande dauernder Thätigkeit befinden.

Und nun darf man doch auch nicht jene Fälle aus den Augen verlieren, in denen die echte Parese oder Paralyse das vorherrschende Element ist, während die Myasthenie nur in einzelnen Muskelgebieten in die Erscheinung tritt. Um nicht auf die ältere Kasuistik zurückzugreifen, verweise ich nur auf meine neue Beobachtung (Fall II Oppenheim, S. 27), in welcher nur der Articulationsapparat das Symptom der Ermüdbarkeit in deutlich ausgesprochener Weise darbot.

Wir müssen unser Urteil also dahin zusammen, dass die Myasthenie zwar zu den wichtigsten und fast konstanten Merkmalen des Leidens gehört, dass aber neben ihr auch eine echte Muskelschwäche und -Lähmung vorkommt, dass häufig die Myasthenie im Vordergrunde steht und in allen beteiligten motorischen Apparaten vorhanden sein kann, dass sie

jedoch auch in vielen, zweifellos hierher gehörenden Fällen sich nur auf einen Teil der Muskeln beschränkt, während in anderen eine reelle Parese oder Paralyse besteht.

Dem Symptom der Myasthenie entspricht eine eigentümliche Modifikation der elektrischen Erregbarkeit, die von Jolly mit dem Namen der myasthenischen Reaktion belegt wurde. Es ist zweckmässig, dass wir der Schilderung derselben das voraus-schicken, was wir über das trophische Verhalten der Muskulatur und die elektrische Erregbarkeit im allgemeinen wissen.

Es ist eine zwar den ersten Beobachtern (Wilks und Erb) entgangene, aber von mir gleich in meiner ersten Mitteilung als charakteristisch hervorgehobene Thatsache, dass die Muskeln auch bei langer Dauer des Leidens, selbst nach zweijährigem Bestande desselben ihr normales Volumen behalten und in normaler Weise auf den elektrischen Strom reagieren. Diese Thatsache müssen wir jetzt, auch wenn wir unser Urteil auf das gesamte Beobachtungsmaterial stützen, festhalten und in ihr eines der wichtigsten und besonders in differentialdiagnostischer Hinsicht bedeutungsvollen Kriterien erblicken. Auf den ersten Blick scheint ihr ja ein Teil der Beobachtungen zu widersprechen. Von einer geringen Abflachung der Muskeln, von einer mässigen Abnahme des Volumens in einzelnen Muskeln ist gar nicht so selten die Rede, und ebenso finden wir hier und da, so auch in meiner ersten Mitteilung, die Angabe, dass eine geringe quantitative Abnahme der elektrischen Erregbarkeit in einzelnen Muskeln vorhanden zu sein scheine. So kommt es vor, dass bei Reizung des N. facialis der M. orbicularis palpebr. sich nicht so energisch kontrahiert wie bei Gesunden, bei Reizung des N. axillaris oder bei direkter Muskelreizung der M. deltoideus sich nicht so kräftig anspannt, wie man das unter normalen Verhältnissen zu beobachten gewohnt ist.

Bei genauer Betrachtung lässt sich aber auch aus diesen Beobachtungen nicht folgern, dass wesentliche Veränderungen der elektrischen Erregbarkeit bei dieser Krankheit vorkommen.

Nur in wenigen der in Frage kommenden sicheren Fälle ist die quantitative Abnahme der elektrischen Erregbarkeit mit genauen Methoden (absolutem Galvanometer) festgestellt. Aus keiner einzigen dieser Mitteilungen geht in überzeugender Weise hervor, dass die Abnahme der elektrischen Erregbarkeit durch eine wiederholte genaue Untersuchung ermittelt wurde, dass sie dauernd vorhanden war und mit dem Fortschreiten des Leidens in immer stärkeren Masse hervortrat, ebensowenig wie von einer zunehmenden Muskelabmagerung, von einer ächten, fortschreitenden Atrophie der Muskeln die Rede ist. Auffallend ist es auch, dass z. B. bei scheinbarer Herabsetzung der faradischen Erregbarkeit die Nerven und Muskeln auf den galvanischen Strom oft in normaler Weise reagierten (vergl. Goldflam u. A.) Selbst in den von Erb beschriebenen Fällen oder wenigstens in 2 derselben wird zwar von einer deutlichen Abmagerung einzelner Muskeln — einmal sind es

die Nackenmuskeln, ein anderes Mal die Masseteren — gesprochen, aber die Angaben über das Verhalten der electrischen Erregbarkeit lassen so wenig von der bei diesem Autor gewohnten Gründlichkeit und Genauigkeit erkennen, dass erhebliche Störungen kaum vorgelegen haben dürften. Die vereinzelten Fälle, in denen qualitative Störungen der el. Erregbarkeit entsprechend einer deutlichen partiellen Atrophie nachgewiesen wurden (ältere Beob. Goldflam's, Fall II Kojewnikoff) müssen als unreine, komplizierte oder wahrscheinlich überhaupt nicht hierherzuzählende ausscheiden.

Am überzeugendsten sprechen doch jene Beobachtungen, in denen nach einer ein- bis mehrjährigen Dauer des Leidens die Muskulatur ihr normales Volumen zeigte und in normaler Weise auf den elektrischen Strom reagierte, und ganz besonders die pathologisch-anatomischen Untersuchungen, welche keinerlei histologische Veränderungen an der Muskulatur aufdeckten. Aus diesen Thatsachen geht es mit Bestimmtheit hervor, dass die Muskelatrophie nicht zu den Symptomen dieser Krankheit gehört.

Wie mag es nun kommen, dass einzelne und zwar zuverlässige Beobachter, wenigstens in einem Teil der befallenen Muskeln eine quantitative Abnahme der elektrischen Erregbarkeit im Verlaufe der Erkrankung einmal oder selbst wiederholentlich feststellen konnten?

Es ist da zunächst zu berücksichtigen, dass die früheren Beobachter unter dem Bann der Erwartung, der Autosuggestion standen. Sie waren so überzeugt, dass ein derartiges Leiden mit degenerativer Muskelatrophie einhergehen müsse, dass diese Vorstellung ihr Urteil wenigstens bis zu einem gewissen Grade beeinflussen konnte. Wer will den mächtigen Einfluss solcher Vorstellungen auf sein Denken und Urteilen ganz in Abrede stellen?

Immerhin möchte ich diesem Moment keine grosse Bedeutung zuschreiben.

Weit bedeutungsvoller ist zweifellos die Thatsache, dass die Myasthenie und die myasthenische Reaktion Verhältnisse schaffen kann, die eine quantitative Abnahme der elektrischen Erregbarkeit als vorübergehende Erscheinung mit sich bringen. So kommt es vor, dass Muskeln, die durch Arbeit erschöpft sind, auch für den elektrischen Reiz weniger oder überhaupt nicht empfänglich sind, und ganz besonders liegt es im Wesen der myasthenischen Reaktion, dass die wiederholte farad. Reizung der Muskeln die Erregbarkeit derselben erlöschen lässt. Und gerade da, wo die Reaction nicht gleich deutlich zu Tage tritt, wird man wiederholt reizen und dadurch künstlich eine Abnahme oder selbst ein Schwinden der Erregbarkeit herbeiführen.

Schliesslich kommt noch die weitere Thatsache hinzu, dass es unreine und verwickelte Fälle giebt, in denen besondere Umstände und das Leiden komplizierende Affektionen die Bedingungen für das Zustandekommen einer echten Atrophie schaffen.

Das die degenerative Atrophie begleitende fibrilläre und fasciculäre Zittern wird hier ebenfalls vermisst. Indes trifft das doch keineswegs immer zu; in einem nicht so kleinen Teil der Beobachtungen wird der fibrilläre Tremor als eine in einzelnen Muskeln, besonders in der Zunge nachweisbare Erscheinung geschildert; einigemale, so bei der von Bruns und mir behandelten Patientin war sogar ein sich auf viele Muskeln erstreckendes Zittern vorhanden.

Es ist dabei jedoch die Thatsache zu berücksichtigen, dass das fibrilläre Zittern doch keineswegs ein eindeutiges Symptom ist, dass es nicht nur bei Muskelentartung, sondern weit häufiger noch bei den mit dem Symptom der reizbaren Schwäche einhergehenden Neurosen, also vor allem bei der Neurasthenie vorkommt, um von der Myokymie und anderen seltenen Affektionen gar nicht zu sprechen.

Auch der allgemeine Ernährungszustand spielt dabei eine Rolle. Bei mageren, erregbaren Personen genügt bekanntlich die Entblössung der Haut, um diesen Tremor hervorzurufen.

Wo also das fibrilläre Zittern bei myasthenischer Paralyse vorkommt, dürfte es sich immer aus diesen Momenten erklären. Andrerseits sind hie und da flüchtige Muskelzuckungen beobachtet worden, die nicht mit dem fibrillären Tremor identisch waren.

Wenn somit alle Zeichen der Muskelentartung bei diesem Leiden fehlen, so lässt sich durch die elektrische Untersuchung doch eine Erscheinung feststellen, die wir zwar nicht als pathognomonisch, aber doch als recht charakteristisch bezeichnen dürfen: die myasthenische Reaktion.

Wir wollen uns an die Schilderung des Autors (Jolly) halten, der diese Erscheinung am eingehendsten studiert und am meisten zur Erforschung ihres Wesens beigetragen hat.

„Man erhält mit dem faradischen Strom bei den gewöhnlichen Reizstärken sowohl direkt wie indirekt Kontraktionen, und die Schliessungs- und Oeffnungszuckungen bei Anwendung des konstanten Stromes treten in der normalen Reihenfolge ein und sind blitzartig und von ganz normalem Ablauf. Wenn man jedoch einen tetanisierenden Reiz etwas länger auf den Muskel einwirken lässt, sei es vom Nerven aus oder direkt, dann tritt uns genau das gleiche Phänomen entgegen, welches wir bei Ermüdung der Muskeln durch den Willensreiz eintreten sehen, sowie wir den Kranken Bewegungen ausführen lassen. Es zeigt sich dies am deutlichsten, wenn man den Versuch so einrichtet, dass man zunächst während einiger Sekunden einen Induktionsstrom einwirken lässt, welcher den Muskel kräftig tetanisiert, dann nach kurzer Unterbrechung von ebenfalls einigen Sekunden bei unverrückter Haltung der Elektroden immer wieder mit gleicher Stromstärke kurze Zeit hindurch reizt. Sehr bald wird dann der Tetanus bei jeder folgenden Reizung weniger vollständig, und man sieht noch während der Reizung ihn mehr und mehr abnehmen. Bald ist ein Stadium erreicht, in welchem

jedesmal noch im Moment des Eintritts des Stroms eine kurz dauernde Kontraktion (ähnlich einer Schliessungszuckung des konstanten Stromes) eintritt, während dann bei Fortdauer der Reizung der Muskel in einem ganz schwachen und schliesslich ebenfalls verschwindenden Kontraktionszustande verharrt. Verstärkt man nun entweder den Strom oder wendet man nach einer Pause von einer halben bis ganzen Minute wieder den ursprünglichen Strom an, so wiederholt sich das frühere Spiel etc. . . . Lässt man den Strom kontinuirlich während einer Viertel- bis ganzen Minute einwirken, so beobachtet man eine gleichmässige Abnahme der Kontraktion, die je nach der Reizstärke früher oder später ganz verschwindet. Auch hier genügt eine Pause von kaum einer Minute, um den Reiz wieder in früherer Weise wirksam zu machen."

Die folgenden mit Hülfe des Knoll'schen Pantographen aufgenommenen Kurven mögen zur Veranschaulichung des Phaenomens dienen. Sie sind der Jolly'schen Abhandlung entnommen.



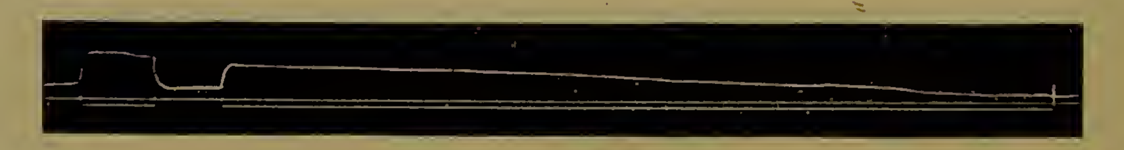
Curve 1.
M. tib. ant. eines gesunden Mannes.



Curve 2.
M. tib. ant. bei Myasthenie.



Curve 3.
M. vast. int. bei Myasthenie.



Curve 4.
M. tib. ant. bei Myasthenie. Reizdauer des zweiten Curvenabschnittes 30 Secunden.



Curve 5.
M. tib. ant. des Myasthenikers nach einer Ruhepause von 2 Minuten.

J. fügt noch hinzu: »Wurde statt des durch die sehr raschen Schwingungen des Wagner'schen Hammers unterbrochenen Induktionsstromes eine grössere Zahl von einzelnen Induktionsschlägen durch den Muskel geleitet, so rasch als dies durch aufeinanderfolgendes Herabdrücken des an unserem Apparat angebrachten Unterbrechers möglich ist, so war es nicht möglich, durch die aufeinanderfolgenden Einzelzuckungen das Ermüdungsphaenomen hervorzurufen. Ebensowenig gelang dies durch rasch aufeinanderfolgende Unterbrechungen des konstanten Stromes, der auch bei länger dauernder Durchströmung nicht ermüdend wirkte.«

Bemerkenswert ist, wie Jolly weiter ausführt, dass die Erschöpfung durch den Willen auch eine solche für den elektrischen Reiz mit sich bringt und umgekehrt. Wurde z. B. nach völliger Ermüdung des Quadriceps durch wiederholte willkürliche Streckungen im Kniegelenk der Muskel elektrisch gereizt, so war dieselbe Stromstärke, welche vor der Bewegung kräftig tetanisierend gewirkt hatte, fast unwirksam oder bewirkte nur eine kurze zuckungsartige Kontraktion. Wurde umgekehrt der Quadriceps durch einen kräftigen faradischen Strom so lange tetanisiert, bis die Wirkung dieses Reizes nachliess, dann konnte auch unmittelbar darauf eine willkürliche Streckung des Unterschenkels nicht ausgeführt werden.

J. stellt dann weiter vergleichende Betrachtungen über die myotonische und myasthenische Reaktion an und hebt hervor, dass das Protoveratrin nach Böhm in einem gewissen Stadium seiner Wirkung eine ähnliche Erschöpfbarkeit der Muskeln hervorrufe.

Nachdem einmal die Aufmerksamkeit auf dieses Symptom gelenkt war, ist es in einem grossen Teil der später beobachteten Fälle konstatiert worden, so von Murri, Kalischer, Fajersztajn, Ivanow, Kojewnikoff, Eulenburg, Finizio, Unverricht, mir, Seiffer, Cohn und Buzzard.

Aber es hat sich doch ergeben, dass die Erscheinung nicht zu den konstanten gehört. Zunächst wurde sie auch in einem kleineren Teil der sicher hierherzählenden Fälle vermisst. Ob aber da immer in richtiger Weise untersucht wurde, steht dahin. v. Strümpell gesteht z. B. zu, dass er nur den konstanten Strom zur Prüfung verwendet habe.

Andere Autoren heben hervor, dass die myasthenische Reaktion bei ihren Patienten nicht so deutlich und so vollkommen entwickelt war, wie bei Jolly, dass sie ferner nur in einem kleinen Teil der befallenen Muskeln — z. B. mehrmals nur in den Streckern des Vorderarms (Eulenburg, Oppenheim) — zu erzielen war. Besonders aber fiel es auf, dass die Erschöpfbarkeit durch den elektrischen Reiz nur zeitweilig bestand, während zu anderen Zeiten die Muskeln in normaler Weise reagierten. So hatte Wernicke in einem Falle die Mya-R. nachweisen können, während T. Cohn sie später bei derselben Patientin trotz Progression des Leidens vermisste. Collins sagt, dass die myasthenische Reaktion bei seinem Patienten nur zeitweise hervortrat, während zu anderen Zeiten die Muskeln durch den faradischen

Strom nicht mehr ermüdet wurden wie durch den galvanischen. Ich selbst habe in meinem oben beschriebenen zweiten Falle wiederholentlich, so auch mehrmals vor meinen Zuhörern die Prüfung auf Mya.-R. vorgenommen, und es ist mir nur einmal gelungen, sie festzustellen. Auch Fajersztajn konnte sie nur vorübergehend, Kalischer in einem Falle nur an einzelnen Tagen konstatieren und sie entsprach, wie er hervorhebt, nicht dem Grade der Ermüdbarkeit bei Bewegungen.

Eingehend hat sich mit dieser Frage nach Jolly nur Murri beschäftigt, indem er sich zu seinen Untersuchungen des Mosso-schen Ergographen bediente. Im Grossen und Ganzen ist er zu denselben Resultaten wie J. gelangt. Indes waren in seinem Falle die Muskeln durch den Willen überhaupt nicht vollkommen zu erschöpfen, jedenfalls nicht so vollständig, wie durch den faradischen Strom, und besonders konnten im Gegensatz zu Jolly die durch Willensanspannung ermüdeten Muskeln durch den faradischen Reiz wieder zu energischen Kontraktionen angeregt werden, ebenso wie die durch den letzteren erschöpften Muskeln dem Willen gehorchten und bei Willensreiz beträchtlicher Kraftleistung fähig waren.

Die wenigen Autoren, die diesem Punkte spezielle Beachtung geschenkt haben, konnten jedoch im Wesentlichen die Jolly'schen Erfahrungen bestätigen — nur Kalischer kam zu einem der Murri'schen Beobachtung entsprechenden Resultate. Wir müssen nach den vorliegenden Erfahrungen der myasthenischen Reaktion einen hohen Wert für die Diagnose beimessen, dürfen sie aber weder als ein konstantes noch als ein pathognomonisches Zeichen betrachten.

* * *

Mit der Schilderung der Motilitätsstörungen sind alle wesentlichen Merkmale dieser Krankheit dargestellt worden. Hat nun auch die weitere Betrachtung dem Gefüge des Symptomenkomplexes nur wenig Positives hinzuzufügen, so bildet doch gerade das Fehlen anderweitiger Störungen einen besonders charakteristischen Zug des Krankheitsbildes.

An die Spitze dieser Erörterungen können wir den Satz stellen: Anomalien des Seelenlebens, der Sensibilität, der sensorischen Funktionen, der Reflex- und Sehnenphänomene, der Blasen- und Mastdarmfunktionen gehören nicht zur Symptomatologie dieses Leidens.

Es bedarf jedoch eines tieferen Eindringens in den Gegenstand, um allen Thatsachen gerecht zu werden.

Fast von allen Beobachtern wird hervorgehoben, dass psychische Störungen während der ganzen Dauer der Krankheit fehlten. Auch während der Exacerbationen und in den Zuständen höchster Erschöpfung bleibt das Sensorium frei und die Intelligenz ungeschwächt, wenn wir davon absehen, dass bei den Erstickungsanfällen naturgemäss das Bewusstsein schwinden kann.

Selbst von Störungen der affektiven Sphäre ist fast nie die Rede.

Erb spricht in einem seiner Fälle von „grosser Gemütsdepression" des Patienten, Pineles schildert Angstgefühle; das Fehlen des Schlafes wird des öfteren erwähnt. Ivanow bezeichnet den Allgemeinzustand als einen neurasthenisch-melancholischen, und Collins beobachtete im Verlauf des Leidens eine akute Psychose unter dem Bilde der confusional insanity.

Abgesehen von der überaus spärlichen Zahl derartiger Beobachtungen kann doch selbst da im Hinblick auf die erheblichen körperlichen Beschwerden die Verstimmung kaum als ein signum morbi, sondern nur als eine sekundäre Erscheinung betrachtet werden. Ich halte es auch für durchaus möglich, dass sich das Leiden einmal mit einer echten Psychose verbinden kann, wie in dem Collins'schen Falle, es würde sich dann aber immer nur um eine Kombination heterogener Zustände handeln — und so haben wir an der Thatsache festzuhalten, dass Abnormitäten des Seelenlebens nicht zu diesem Krankheitsbilde gehören.

Ebenso fest steht die Thatsache, dass objektive Störungen der Sensibilität bei dieser Krankheit vermisst werden. Es ist das eine überaus beachtenswerte Erscheinung. Ausnahmen sind auch hier so vereinzelt, dass die entsprechenden Beobachtungen sich unseres Erachtens nicht auf reine, sichere Fälle beziehen. Ich habe nur bei 3 Autoren derartige Angaben gefunden, nämlich bei Senator, Ballet und Wildbrand-Saenger.

Senator schildert in seinem auch sonst atypischen Falle (Gruppe II S. 36.) eine anaesthetische Zone an Unterlippe und Kinn. Ballet beschreibt eine Druckempfindlichkeit der austretenden Trigeminusäste, eine Anaesthesie im Gebiet des Trigeminus und eine partielle Empfindungslähmung (Analgesie und Thermanaesthesie) am rechten Arm. Diese und andere Erscheinungen (Geschmackslähmung etc.) machen es wahrscheinlich, dass es sich in seinem Falle um eine Komplikation des Leidens durch Hysterie gehandelt hat und dieselbe Erklärung dürfte für die Beobachtung Wilbrand-Saenger's (S. 62) zutreffen.

In einzelnen Fällen (Goldflam) ist noch davon die Rede, dass an der Gaumen- und Rachenschleimhaut entsprechend der Areflexie das Berührungsgefühl abgetumpft war.

Alles in allem ist die Zahl der Beobachtungen, in denen die Sensibilität als durchaus intakt bezeichnet wird, eine so überwiegende und bietet in den spärlichen, die von dieser Regel abweichen, das Krankheitsbild auch sonst so viel Atypisches, dass wir das Fehlen der Anaesthesie zu den charakteristischen Merkmalen des Leidens rechnen dürfen.

Auch über Paraesthesien wird nur selten geklagt. Taubheitsgefühl in der Zunge oder ähnliches findet sich einigemale erwähnt. Thermoparaesthesien beschreibt Finizio. Aber im ganzen gehören auch diese Paraesthesien zu den ungewöhnlichen Symptomen.

Anders steht es mit den Schmerzen. Wenn sie auch in keinem Falle im Vordergrund der Beschwerden stehen und sehr oft ganz fehlen, wird doch in einer nicht geringen Anzahl von

Beobachtungen (Erb, Oppenheim, Strümpell, Sossedorf, Goldflam, Bruns-Oppenheim, Pineles, Silbermark, Punton, Buzzard u. a.) dieses Symptom geschildert. In erster Linie handelt es sich da um Kopf- und Genickschmerz, ganz abgesehen von jenen Fällen (Eisenlohr, Bruns-Oppenheim, Sossedorf), in denen Hemikranie vorlag. Aber auch der Rücken und die Extremitäten werden nicht selten von Schmerzen befallen. Was den Charakter derselben anlangt, so werden sie als reissend, bohrend, ziehend (nie als lancinierend) bezeichnet. Die Intensität ist in der Regel keine bedeutende, doch sollen sie einigemale heftig oder selbst sehr heftig gewesen sein.

Ueber den speziellen Sitz dieser Schmerzen ist aus den Angaben nichts Sicheres zu entnehmen, doch scheint es nicht, als ob sie dem Verlauf der Nerven folgen; vielmehr dürften sie vorwiegend die Muskulatur betreffen und in einer Beziehung zu der Ermüdung und ihren Folgen stehen (Nackenschmerz beim Vornübersinken des Kopfes u. s. w.).

Ebenso wie die Sensibilität bleibt auch die Funktion der Sinnesorgane unbeeinträchtigt.

Eine durch den Augenspiegel nachweisbare Erkrankung des N. opticus finde ich in keinem sicheren Falle erwähnt. Eine Ausnahme macht der von Eulenburg beschriebene, doch sind die Angaben über den Augenspiegelbefund hier etwas unbestimmt und schwankend (vgl. oben S. 53).

Einen anderen Fall (Devic und Roux), in welchem Neuritis optica zu den Symptomen gehört haben soll, habe ich schon aus diesem Grunde nicht in die Kasuistik der dieser Abhandlung zu Grunde gelegten Beobachtungen aufgenommen. — Ebenso bleibt die centrale Sehschärfe bei dieser Erkrankung unbeeinträchtigt und es kommt weder Hemianopsie, noch Skotom, noch concentrische Gesichtsfeldeinengung vor. In einem von Kojewnikoff beschriebenen Falle zeigte sich eine auffallende Ermüdbarkeit der peripherischen Netzhautabschnitte, doch gehört dieser auch aus anderen Gründen nicht zu den eindeutigen und einwandfreien. Von Sehstörung und Gesichtsfeldeinengung ist dann noch einmal bei Sinkler die Rede, aber es fehlt an klaren Angaben über den Charakter der Störung.

Wir dürfen somit das normale Verhalten des N. opticus und seiner Funktionen als das gesetzmässige betrachten.

Das gleiche gilt für den N. olfactorius. Nur ein einziges Mal, nämlich von Bernhardt, wird die Angabe gemacht, dass der Geruch angeblich seit 5 Jahren fehle. Selbst wenn die Bemerkung bestimmter gehalten und durch ein entsprechendes Untersuchungsergebnis vervollständigt wäre, würde dieser Fall nicht beweisen, dass Störungen des Geruchssinns zur Symptomatolgie des Leidens gehören. — Bei Ballet's Patientin lag, wie schon hervorgehoben, wahrscheinlich Hysterie vor. Da wo sich die Prüfung auf die Geschmacksfunktion erstreckte, ist ebenfalls so gut wie immer ein normales Verhalten ermittelt worden. Bei einem Patienten Kalischer's

bestand vorübergehend Geschmacksstörung, aber diese war wohl eine direkte Folge der Influenza und hatte mit dem Hauptleiden nichts zu thun.

Der Acusticus ist der einzige Sinnesnerv, dessen Freibleiben wir nicht mit solcher Bestimmtheit behaupten können. Jedenfalls ist das Symptom des Ohrensausens und der Schwerhörigkeit mehrfach beschrieben worden.

Zunächst hat Erb in seinem Fall II, den ich nicht zu den sicheren rechnen konnte, weil der Autor von einer entschiedenen Atrophie der Masseteren und von einer Atrophie der Zunge spricht, über Abnahme der Hörschärfe und Anomalien in der galvanischen Reaktion des Acusticus berichtet. Die galvanische Hyperaesthesie des Acusticus erwähnt er auch in seinem ersten Falle. Immerhin bleibt es fraglich, ob es sich hier um eine Teilnahme des Nervus Acusticus an den Krankheitserscheinungen gehandelt hat.

Des weiteren hat dann in dem Falle Hoppe-Oppenheim Ohrensausen und Schwerhörigkeit zu den Krankheitserscheinungen gehört. Aber dieses Symptom war der Entwickelung des Nervenleidens viele Jahre vorausgegangen, und wenn auch die in der Krankengeschichte enthaltenen Angaben über den otoscopischen und rhinoscopischen Befund sowie über das Verhalten der Hörfähigkeit leider widerspruchsvoll sind (die erste Untersuchung war von mir, eine spätere von Professor Barth vorgenommen), so lassen sie doch jedenfalls nicht erkennen, dass es sich hier um eine nervöse Schwerhörigkeit gehandelt hat. Vielmehr dürfte ein Tuben- und leichter Mittelohrkatarrh die Ursache der akustischen Beschwerden gewesen sein.

Ohrensausen erwähnt auch Raymond. In Eulenburg's Fall bestand eine starke Herabsetzung des Gehörs für tiefe Töne auf dem linken Ohr, eine Erscheinung, die Eulenburg auf eine Insufficienz des Tensor tympani zu beziehen geneigt ist. Desgleichen hat Sausen auf dem linken Ohr, beiderseitige Herabsetzung der Hörschärfe und Ermüdbarkeit des Acusticus bei dem Pat. Sossedorf's bestanden. Ob etwa auch da eine Ermüdbarkeit des Muscul. tensor tympani im Spiele gewesen ist, lässt sich nicht entscheiden.

Alles in allem sind also Gehörsstörungen bei dieser Affection zwar des Oefteren beschrieben worden, es lässt sich aber aus den vorliegenden Erfahrungen keineswegs der Schluss ziehen, dass der Nervus acusticus an der Erkrankung teilnimmt.

* * *

In Bezug auf das Verhalten der Reflexe und Sehnenphaenomene hat die klinische Beobachtung keine erheblichen Anomalien feststellen können. Allerdings werden die Sehnenphaenomene, speciell die Kniephaenomene oft als „gesteigert“, „stark“, „lebhaft erhöht“ bezeichnet. Fussclonus liess sich jedoch nur in wenigen Fällen auslösen, und aus keiner der Beschreibungen geht deutlich hervor, dass eine Muskelrigidität, ein spastischer Zustand der Muskeln vorhanden war. Wir dürfen sogar bestimmt

behaupten, dass eine Erhöhung des Muskeltonus nicht zu den Zeichen dieser Affektion gehört.

Ebenso scheint nur selten eine Abschwächung des Kniephänomens vorzukommen. (Bei Collins soll es an den schlechten Tagen gefehlt haben (?). Auch eine Erschöpfbarkeit desselben, d. h. eine beim wiederholten Beklopfen der Patellarsehne eintretende und immer deutlicher werdende Abschwächung bis zu schliesslichem Verschwinden ist nur einigemale (Goldflam, Kalischer, Collins) nachgewiesen worden (auch Sinkler und Ivanow sprechen von einer Erschöpfbarkeit der Reflexbewegungen), während Jolly, Campbell, Buzzard u. a., die diesem Verhalten ihre Aufmerksamkeit schenkten, das nicht bestätigen konnten.

Eine Steigerung des Unterkieferphänomens wird einmal erwähnt (Goldflam), während Kalischer diesen Reflex einmal aufgehoben fand.

Das Verhalten der Hautreflexe darf man als ein normales bezeichnen. Es wird zwar einigemale hervorgehoben, dass sich der Sohlenreflex nur schwer auslösen liess, wir wissen aber, dass das auch bei Gesunden vorkommt. Im Uebrigen enthält die Kasuistik keinen auf ein abnormes Verhalten der Hautreflexe deutenden Hinweis.

Ungefähr dasselbe gilt für die Schleimhautreflexe, nur dass sie bei Lähmung der entsprechenden Muskeln in der Regel nicht auslösbar sind. Es trifft das besonders für den Gaumen- und Rachen-Reflex, sowie für den Conjunctival- und Cornealreflex bei bestehendem Lagophthalmus zu.

Eine andere wichtige Thatsache, deren Betrachtung sich hier eng anschliesst, ist die, dass die Harn- und Stuhlentleerung bei dieser Krankheit in normaler Weise von Statten geht.

Es sind ein paar ganz vereinzelte Angaben, die mit dieser Behauptung nicht im Einklang zu stehen scheinen. So erwähnt Buzzard, dass sein Pat. (Fall II) eine Zeit lang über abnorm häufigen Harndrang zu klagen hatte und ebenso habe ich dieses Symptom in dem oben geschilderten Falle (II) angeführt.

Es handelt sich da aber um eine Erscheinung, die nichts mit den groben Funktionsstörungen zu thun hat, wie sie durch Lähmung der Blasenmuskeln verursacht werden, vielmehr um die Pollakiurie, wie sie als Zeichen der reizbaren Schwäche, z. B. bei der Neurasthenie nicht selten vorkommt. Da in meinem Falle auch einige andere Symptome des Morbus Basedowii vorlagen, ist vielleicht auch die Pollakiurie hier auf Rechnung dieser „Komplication“ zu bringen.

Die Incontinentia urinae wird nur einmal, von Raymond beschrieben in einem Falle, den er selbst nicht hierherrechnet, während wir ihn als myasthenische Paralyse deuten zu müssen glaubten. (s. S. 60/61). Da hier jedoch hohes Fieber bestand, welches anfallsweise auftrat, dürfte die Vermutung berechtigt sein, dass der un-

freiwillige Harnabgang in der Benommenheit des Fiebers erfolgte. Uebrigens lässt die Angabe, dass die Incontinentia nur für Augenblicke bestand, erkennen, dass es sich um eine reelle Störung der Blasenfunction nicht gehandelt hat. Schliesslich habe ich selbst noch einmal die Incontinentia urinae als dauerndes Krankheitszeichen in einem Falle (V in Gruppe IV) beschrieben, den ich trotz eines unsicheren anatomischen Befundes nicht hierher, sondern zur Poliencephalomyelitis rechnen musste.

Es lässt sich also aus der Kasuistik der reinen, sicheren und uncomplicierten Fälle der Schluss ziehen, dass Störungen der Blasen- und Mastdarmfunction nicht zum Symptombilde der myasthenischen Paralyse gehören. Die Thatsache ist auffallend im Hinblick darauf, dass der Sphincter externus ein quergestreifter Muskel ist; und zwar ein Muskel, der sich wohl dauernd in einem gewissen Spannungszustande befindet. Nach der besonders von v. Strümpell vertretenen Anschauung hätten wir zu erwarten, dass sich die Erschöpfungssymptome gerade auch in diesen Muskeln geltend machten Indes wissen wir auch aus anderen Erfahrungen (vgl. u. a. die neuesten Untersuchungen von v. Frankl-Hochwart und Fröhlich über diesen Gegenstand), dass der äussere Sphincter der Blase und des Mastdarms in physiologischer Hinsicht eine Sonderstellung einnimmt, indem er als quergestreifter Muskel viele Eigenschaften mit den glatten Muskeln gemein hat. Andererseits ist es auch durchaus zweifelhaft, ob für den äusseren Sphincter ein dauernder Tonus anzunehmen ist.

* * *

Das Herz und der Gefässapparat haben keinen erheblichen Anteil an der Symptomatologie dieses Leidens. Jedenfalls fehlen alle Anzeichen dafür, dass die Myasthenie auch den Herzmuskel befallen könne. Eine anfallsweise auftretende Tachycardie hat allerdings in vielen Fällen, z. B. in den von mir, Hoppe, Dreschfeld, Kalischer u. a. beschriebenen, zu den Krankheitszeichen gehört. Das Symptom ist aber recht vieldeutig. Oft stand es in inniger Beziehung zur Dyspnoe, andermalen scheint es eine Folge der allgemeinen Erschöpfung gewesen zu sein. Ausserdem ist es mehrmals gerade bei Individuen beobachtet worden, die auch andere Zeichen eines unvollkommen entwickelten Morbus Basedowii darboten. Im ganzen scheint dieser Tachycardie also mehr die Rolle einer sekundären oder Begleiterscheinung zuzukommen.

Pulsverlangsamung und Arhythmia cordis finde ich nirgends erwähnt.

Auch vasomotorische Störungen treten ganz in den Hintergrund. Nur wird einigemale, so von Suckling, Raymond, Finizio, die Kälte und Cyanose der Gliedmassen betont. Vielleicht sind auch die in einzelnen Beobachtungen angeführten Schwindelanfälle auf vasomotorische Vorgänge zu beziehen.

Hyperidrosis gehört nicht zu den Symptomen der uncomplicierten Krankheit. Bei Hoppe sind die Nachtschweisse wohl auf Rechnung der Tuberkulose zu bringen, in meinem neuen Falle (II)

ist die Hyperidrosis wahrscheinlich den Erscheinungen einer forme fruste des Morb. Basedowii zuzurechnen, die als Komplikation oder als Komponente des Leidens betrachtet werden muss (s. w. u.). Anderweitige Secretionsstörungen kommen nicht vor, nur einmal (Punton) wird der Dacryorrhoe Erwähnung gethan.

Was den Magendarmapparat anbetrifft, so ist es als die Regel zu betrachten, dass er in normaler Weise funktioniert. Würgegefühl, Singultus, Verdauungsstörungen, Obstipation sind in vereinzelten Fällen angeführt worden. Bei meiner Pat. (II) traten zeitweilig Durchfälle auf, doch ist es derselbe Fall, in dem auch andere Symptome vorhanden waren, die auf einen M. Basedowii bezogen werden konnten. In dem letzten Stadium, in welchem die Kachexie das Krankheitsbild beherrschte, fiel uns noch die icterische Verfärbung der Haut auf, die indes nur angedeutet war.

Ueber das Verhalten der Geschlechtsfunktionen finden sich nur spärliche Mitteilungen in der Literatur. Im ganzen scheint es nicht, als ob dieser Apparat in Mitleidenschaft gezogen würde. Dagegen ist vielen Autoren die Erscheinung aufgefallen, dass sich zur Zeit der Menses, seltener praemenstrual die anderweitigen Beschwerden steigerten, ohne dass das jedoch als eine feststehende Regel betrachtet werden kann.

Genaue Stoffwechseluntersuchungen sind bei dieser Krankheit meines Wissens bisher nicht vorgenommen worden. Es dürften wohl auch nur die durch die Inanition bedingten Veränderungen desselben erwartet werden. Die in einem Falle (Senator) konstatierte Albumosurie war durch die besonderen Verhältnisse (multiple Myelome) bedingt. — Vermehrung der Leucocyten im Blut wird einmal (T. Cohn) beschrieben, während die Blutuntersuchung in anderen Fällen (Seiffer) nichts Abnormes ergeben hat.

Hier mag dann noch auf ein Zeichen hingewiesen werden. das nur in einer kleinen Gruppe von Fällen wahrgenommen wurde: die Temperatursteigerung. Während über das Verhalten der Temperatur oft genug gar nichts gesagt und dieselbe in der grössten Zahl der Beobachtungen als normal bezeichnet wird, lassen einige erkennen, dass auch Fieberbewegungen bei dieser Krankheit vorkommen können. Wenn wir von einigen in dieser Hinsicht unbestimmten Angaben (Goldflam, Ballet) absehen, so ist es besonders mein I. Fall und ein von Raymond beschriebener, die diese Thatsache erkennen lassen. Bei meiner Patientin kam es namentlich in den späteren Etappen des Leidens, aber doch schon mehrere Monate vor Eintritt des Exitus, zu Fieberbewegungen von 38,5—39,2°. Bald trat diese Temperatursteigerung nur intercurrent auf, andermalen kam es z. B. während einer Woche allabendlich zu einem Ausbruch des Fiebers. Da die Schlingbeschwerden erheblich waren, könnte man an eine Temperatur-

erhöhung brochopneumonischen Ursprungs denken, indes spricht dagegen die lange Dauer und stete Wiederholung der Fieberattacken und ganz besonders das Fehlen von Pulmonalsymptomen während dieser Zeit.

Im Falle Raymond's bestand lange, selbst Monate lang, hohes Fieber. Indes haben wir hier mit der Schwierigkeit zu rechnen, dass R. das Leiden als Polyneuritis gedeutet hat (obgleich er, wie schon hervorgehoben, seine Diagnose nicht ausreichend begründet hat und das Krankheitsbild sonst bis in die kleinsten Züge dem der myasthenischen Paralyse entspricht). Auch erschwert der Umstand, dass Malaria voraufgegangen war, die Beurteilung bis zu einem gewissen Grade. Immerhin müssen wir schon auf Grund meines Falles, in welchem sich das Fieber nicht durch ein komplizierendes Leiden erklären liess, zugeben, dass Temperatursteigerungen, wenn sie auch keineswegs zu den gewöhnlichen Symptomen unserer Krankheit rechnen, im Verlaufe derselben vorkommen können.

Trophische Störungen gehören nicht zur Symptomatologie dieser Affektion. Die abnormen Pigmentierungen bei meiner Patientin haben nichts mit dem Grundleiden zu thun, ebensowenig die in dem ungewöhnlichen Falle Senator's beschriebenen Erscheinungen der Gangrän und des Decubitus.

Verlauf und Dauer der Erkrankung.

Das Wichtigste über den Verlauf ist oben bereits angeführt worden, da die Eigentümlichkeiten desselben ein so charakteristisches Elcment der Symptomatologie bilden.

Hier ist dem Mitgeteilten nur wenig hinzuzufügen. Die Erkrankung nimmt nur selten einen akuten, auch nicht oft einen subakuten Verlauf, erstreckt sich vielmehr in der Regel über einen Zeitraum von vielen Monaten bis zu 1—3 Jahren, seltener über viele Jahre, selbst bis zu einem Dezennium und darüber.

Am schnellsten, nämlich innerhalb von ca. 2—3 Wochen wickelte sie sich in dem von Widal-Marinesco beschriebenen Falle ab, dann folgt der von Wilks und der von Mailhouse mitgeteilte mit einer Dauer von 4—6 Wochen. Einige Monate bis zu einem halben Jahre dauerte das Leiden bei den Patienten von Charcot, Marinesco, Hall, Remak, Shaw u. A. 1—3 Jahre währte es in den von mir, Eisenlohr, Hoppe, Strümpell, Jolly, Bruns-Oppenheim, Pineles, Kojewnikoff u. A. beobachteten Fällen. Circa 5 Jahre soll es im Bernhardt'schen, über 10 im Murri'schen und bis zu 15 im Dreschfeld'schen Falle gedauert haben. Gehört Camuset's Beobachtung hierher, so kann es sich sogar über 35 Jahre erstrecken.

Auch bei langer Dauer ist der Verlauf fast niemals ein stetig progressiver, sondern ein remittierender, intermittierender, schubweiser. Schwankungen wurden fast immer beobachtet. In der Mehrzahl der Fälle wird die Thatsache hervorgehoben, dass der Zustand morgens nach dem Erwachen ein wesentlich besserer

war als abends, dass sich im Laufe des Tages die Beschwerden und Erscheinungen mehr und mehr steigerten, um am Abend ihren Höhenpunkt zu erreichen. Aber auch ein schneller Wechsel von einer Stunde zur andern, ja selbst innerhalb kürzerer Zeiträume kommt vor.

Die Neigung zu Remissionen und Exacerbationen tritt aber besonders in der Hinsicht zu tage, als die Erscheinungen insgesamt oder teilweise für Wochen, Monate und selbst für eine längere Frist zurückgehen und einem relativen oder völligen Wohlbefinden Platz machen können, um dann wieder für entsprechend lange Zeiträume zum Ausbruch zu kommen. So kann die Erkrankung geradezu in einzelnen Etappen verlaufen.

Die Exacerbationen und Rückfälle lassen sich nur selten auf bestimmte Ursachen, besonders auf Ueberanstrengung, Infektionskrankheiten, gastrische Störungen oder Aufregungen zurückführen. Dass sie sich häufig an die Menses anschliessen oder dass diese geeignet sind, eine vorübergehende Steigerung der Beschwerden zu verursachen, wurde schon bemerkt. Der Gravidität bezw. der Entbindung konnte in vereinzelten Fällen ein ähnlicher Einfluss zugeschrieben werden. Ausnahmsweise, z. B. von einer Patientin Buzzard's, wurden Witterungsschwankungen als Urheber der Exacerbationen bezeichnet.

Sehr beachtenswert ist ferner die Thatsache, dass die Krankheit nicht immer mit ihrer höchsten Entwickelung den Abschluss erreicht, sondern dass sich der tödtliche Ausgang in nicht wenigen Fällen an ein Stadium der Remission anschloss, nachdem Pat. das Krankenhaus verlassen hatte oder aus der Beobachtung des Arztes als gebessert bezw. gesund entlassen war.

Die Frage, ob auch eine völlige Rückbildung dieser Krankheit möglich ist, soll im letzten Kapitel erörtert werden.

Aetiologie.

Die Affection kann sich in jedem Alter entwickeln, tritt aber nur ausnahmsweise nach dem 60. Lebensjahre auf. Ebenso wird das frühe Kindesalter nur selten befallen. In das 2. bis 4. Lebensdecennium fällt die grosse Mehrzahl der Erkrankungen und zwar zeigt das 3. eine entschiedene Praevalenz, indem in 17 von 50 Fällen das Leiden in der Zeit zwischen dem 20. und 30. Lebensjahr einsetzte.

Das weibliche Geschlecht ist der Gefahr der Erkrankung in etwas höherem Masse unterworfen, und zwar verhält sich die Zahl der von ihr betroffenen männlichen Individuen zu der der weiblichen wie 2 zu 3.

Ueber den Einfluss des Berufs und der Lebensstellung lässt sich aus der vorliegenden Kasuistik nichts Bestimmtes entnehmen. Oft fehlen überhaupt Angaben über diesen Faktor,

oder die Individuen hatten keine bestimmte Berufsthätigkeit. Etwas auffällig ist wohl die Erscheinung, dass von 37 Personen, bei welchen der Beruf angegeben ist, 5 (und wenn wir den Fall Feinberg's hierher rechnen dürfen 6) dem Lehrerstande angehörten.

Bei dem Versuch, die Ursachen des Leidens zu ergründen, stellen sich grosse Schwierigkeiten in den Weg. Einer nicht kleinen Zahl von Fällen, in denen nach den bestimmten Angaben der Autoren jede erkennbare Ursache gefehlt hat, steht eine andere grössere gegenüber, in denen eine Anzahl verschiedenartiger Faktoren als ätiologisch mehr oder weniger bedeutsam angeführt wird.

Aus der Reihe derselben treten am meisten hervor: die neuropathische Diathese, die Infection (und Intoxication), die Ueberanstrengung. Bald sehen wir nur ein einziges dieser Momente, bald eine Vereinigung mehrerer in Wirksamkeit treten.

Die neuropathische Anlage und Belastung, deren Wert noch von Strümpell ganz bestritten wurde, ist in 12 von 39 Fällen, in welchen über diesen Punkt bestimmte Mitteilungen gemacht sind, ermittelt worden. Wir haben hierher alle Fälle gerechnet, in denen bei dem Patienten selbst schon vor der Zeit seiner Erkrankung oder gleichzeitig mit ihr anderweitige Erscheinungen der nervösen Diathese sich geltend machten, sowie die, in denen bei Eltern und Geschwistern eine Neigung zu Erkrankungen des Nervensystems sich offenbarte.

Ziemlich oft, nämlich in 5 von den 12 positiven Fällen, äussert sich diese Neigung dadurch, dass die Personen schon vor ihrer Erkrankung an Hemicranie litten. Einigemale, so besonders in dem von Eisenlohr beschriebenen Falle, wird sogar eine innigere Beziehung des Leidens zu der Migräne dadurch bekundet, dass sich an den Kopfschmerzanfall die Lähmungsattaquen anschliessen. Anderemale offenbarte sich die neuropathische Anlage durch neurasthenische Beschwerden, hysterische Erscheinungen oder selten durch psychische Anomalien (Melancholie, taedium vitae). Wiederholentlich sind neben den Erscheinungen der myasthenischen Paralyse Zeichen des Morbus Basedowii hervorgetreten; auf diesen Punkt müssen wir noch an anderer Stelle zurückkommen. Eine Patientin Wilbrand-Saenger's hatte früher an spinaler Kinderlähmung gelitten. — Mehrmals bieten zwar die Patienten selbst keine anderweitigen Zeichen einer Disposition des Nervensystems, aber diese liegen bei den Ascendenten und Geschwistern vor. Auch da handelt es sich vorwiegend um die Hemicranie, Neurasthenie, Psychosen u. s. w. Auch die Epilepsie spielt in dieser Hinsicht eine gewisse Rolle. Eine Häufung dieser Faktoren zeigt der von Bruns und mir beobachtete Fall, indem beide Eltern an Hemicranie, die Mutter an Puerperalpsychose und Pat. ebenfalls seit Kindheit an Hemicranie litt. In einem andern Falle (Suckling) war der Bruder Epileptiker, die Schwester litt an Paralyse. Finizio berichtet, dass bei der Mutter und Schwester seines Patienten Migräne und vasomotorische Störungen

vorhanden waren, ein Bruder von Convulsionen befallen war, während der Kranke selbst, zu früh geboren, von Haus aus stotterte, jähzornig, trunksüchtig, und einige Tage vor Ausbruch des Leidens von einem grossen Schreck betroffen war.

Sinkler's Patientin stammte aus einer Familie, in der Nystagmus und Spasmus nutans erblich waren.

Vielleicht dürfen auch noch die Fälle hierhergerechnet werden (es sind 4), in denen die Individuen von tuberculösen Eltern stammten.

Ich habe bei dieser Aufstellung noch einen wichtigen Punkt unberücksichtigt gelassen, nämlich die Beobachtungen, in denen congenitale Entwickelungsanomalien auf die hereditäre Anlage hinwiesen.

In dieser Beziehung sind meine eigenen Erfahrungen besonders beachtenswert. Eine meiner Patientinnen hatte eine gespaltene Uvula, eine andere bot, ebenso wie angeblich ihre Mutter, von Haus aus das Symptom der angeborenen einseitigen Ptosis[1]). Das gemeinschaftlich mit Bruns von mir beobachtete Mädchen litt an Mikrognathie, eine von mir an myasthenischer Paralyse behandelte Frau hatte eine Missbildung an der Hand (6 Finger), die auch bei anderen Familienmitgliedern vorgekommen war (s. S. 61). Es bleiben dann noch 2 oder 3 Fälle (Eisenlohr, Senator, Oppenheim), in denen erst die histologische Untersuchung gewisse, später zu erörternde Entwicklungsanomalien am Nervenapparat aufdeckte.

Ich muss nach diesen Erfahrungen, trotz vieler entgegenstehender Angaben, der neuropathischen Diathese eine wesentliche Rolle in der Aetiologie zuschreiben.

Etwas weniger deutlich tritt der ätiologische Wert der Infektion und Intoxikation hervor. Positive Angaben über früher überstandene Infektionskrankheiten — und zwar Influenza in erster Linie, dann Typhus, Erysipel, Diphtheritis, Pneumonie, Malaria etc. — enthalten 12 von 53 Krankengeschichten. Aber es lässt sich nicht immer klar erkennen, dass das Leiden im Anschluss an die Infektionskrankheit entstanden ist. Erwähnenswert ist es auch, dass eine Diphtheritis mit nachfolgender Paralysis postdiphtheritica in 2 Fällen um viele Jahre dem Ausbruch der Erkrankung vorausgegangen war.

Tuberkulose hat bei dem Patienten Widal-Marinesco's, sowie bei dem Hoppe's vorgelegen. Die Beziehung der Affektion zur multiplen Myelomatose wird von Senator betont.

Bezüglich der ätiologischen Bedeutung der Infektionskrankheiten ist dann noch auf die Thatsache hinzuweisen, dass sie zweifellos Symptomkomplexe hervorzubringen vermögen, die

---

[1]) Ich erinnere hier an die von Marina beobachteten und zusammengestellten Fälle, in denen sich bei Personen, die an angeborener Augenmuskellähmung litten, im späteren Leben eine ausgebreitete Ophthalmoplegie mit oder ohne Bulbärsymptome entwickelte. Ebenso sei auf die interessanten Beobachtungen von Bach, Hanke, Gazépy verwiesen.

den hier in Frage stehenden sehr verwandt sind (es sei besonders auf die Beobachtungen von Eisenlohr — Bulbärlähmung nach Typhus mit Bacillenbefund im Bulbus etc. — und Seitz hingewiesen). Auch an die Landry'sche Paralyse ist in diesem Sinne erinnert worden (Oppenheim, Kalischer, Marinesco, Raymond). Man hat auch darin einen Beweis für die infektiöse Natur der Erkrankung erblicken zu dürfen geglaubt, dass einzelne Autoren sie gleichzeitig bei mehreren Personen zu beobachten Gelegenheit hatten (Goldflam, Pineles), indes scheint mir dieses Argument doch nur ungenügend gestützt zu sein.

Gegenüber der Infektion tritt die Intoxikation ganz in den Hintergrund; nur der Alkoholismus (und der dauernde Aufenthalt in mit Alkohol geschwängerter Luft) wird einigemale beschuldigt.

Der dritte Faktor, dem nach dem vorliegenden Beobachtungsmaterial ein gewisser Einfluss zugeschrieben werden muss, ist, wie das schon von Sossedorf u. A. hervorgehoben wurde, die Ueberanstrengung und zwar ganz vorwiegend die körperliche. Ich finde diese Ursache 9—10 mal angeführt und vielleicht sind dazu noch 2 Fälle zu rechnen, in denen Masturbation und 2, in denen schwere Entbindung beschuldigt wurde. Indes ist die Würdigung dieses Momentes schon dadurch erschwert, dass gerade die Muskelarbeit ein wesentliches Symptom des Leidens: die Myasthenie zur Geltung bringt, während der Beginn desselben dem Eintritt dieser besonders markanten Erscheinung gewiss oft lange Zeit vorausgeht. Und wenn es nun auch scheint, als nehme die Affektion oft gerade von den überanstrengten Muskeln ihren Ausgang, so ist es doch nicht von der Hand zu weisen, dass damit vielleicht ein schon vorhandenes Uebel erst manifest wird. Ich glaube somit, dass die Ueberanstrengung mehr die Bedeutung einer Gelegenheitsursache hat. Allerdings existieren einzelne Fälle, wie z. B. ein von Kalischer beobachteter, in denen nach voraufgegangener Ueberanstrengung (der Augen etc.) erst im Anschluss an eine Infektionskrankheit das Leiden zum Ausbruch kam.

Nur in vereinzelten Fällen werden Erkältungseinflüsse, Gemütsbewegungen und noch seltener das Trauma in der Aetiologie angeführt. Endlich ist noch darauf hinzuweisen, dass auch der Konstitution eine gewisse Bedeutung zukommt. Wenn auch mehrmals ganz kräftige Individuen von der Krankheit befallen wurden, so sind doch schwache, grazile, anämische Personen zweifellos in höherem Masse disponiert.

Pathologische Anatomie.

Wesen und Natur der Krankheit.

Die pathologische Anatomie bildet das schwierigste, aber auch eines der wichtigsten Kapitel dieser Lehre. Um einen festen Boden zu gewinnen, müssen wir von den zuverlässigen Beobachtungsthatsachen ausgehen.

Unter den anatomisch untersuchten Fällen nimmt der meinige (I, dem sich II eng anschliesst) den ersten Platz ein. Zeitlich geht ihm zwar der von Wilks beschriebene voraus, aber die Untersuchung ist eine so unvollkommene gewesen, dass er als Stütze für die Beurteilung der anatomischen Verhältnisse nicht dienen kann. Dasjenige, was mich nun an meinem Falle am meisten frappierte und mich in demselben ein Novum erblicken liess, war der Mangel jedweder nachweisbaren anatomischen Erkrankung des Nervensystems. Hatte ich auch naturgemäss mein Hauptaugenmerk auf die Nervenkerne der Brücke und des verlängerten Markes gerichtet, so waren doch auch das Rückenmark, die peripherischen Nerven, die Wurzeln der Hirnnerven und die Muskeln einer sorgfältigen Untersuchung unterzogen worden, ohne dass sich etwas Pathologisches entdecken liess. Denn herdförmige Gebilde in den Wurzeln des Facialis, die uns zuerst überraschten, mussten nach den gleichzeitig von Thomsen und mir an Gesunden vorgenommenen Untersuchungen als nicht-pathologischer Befund anerkannt werden.

Das negative Ergebnis der anatomischen Untersuchung war für mich geradezu das wichtigste Moment, sodass ich das Leiden als „bulbäre Neurose“, als „Bulbärparalyse ohne anatomischen Befund“ schilderte, während Erb in seinen Fällen mit dieser Möglichkeit nicht gerechnet hatte. Die Beobachtungen der Folgezeit haben nun gelehrt, dass dieser Mangel einer anatomischen Erkrankung in der That ein konstantes Merkmal dieser Affektion bildet.

Es sind etwa 17—19 Fälle für die Entscheidung dieser Frage zu verwerten, nämlich die von Wilks (?), Oppenheim I, Eisenlohr, Shaw, Oppenheim-Hoppe, Dreschfeld, Jolly-Oppenheim, Charcot-Marinesco, v. Strümpell, Cohn, Mayer (?), Hall, Raymond, Oppenheim II, Sossedorf, Murri, Schüle, Widal-Marinesco, Senator (?). Was lehren uns diese Beobachtungen bezüglich der anatomischen Grundlage des Leidens?

Ein in einem grossen Teil derselben erhobener Befund sind kleine Blutherde, die sich vorwiegend im Hirnstamm, im centralen Höhlengrau, in den Kernen der Hirnnerven und ihrer Umgebung vorfanden. Die Schilderung, welche die Autoren von dieser Ver-

änderung geben, lässt immer deutlich erkennen, dass es sich um ganz frische Haemorrhagien, um kleine Blutherde in der nächsten Nachbarschaft der Gefässe handelt, in denen die zelligen Elemente keinerlei Zerfallserscheinungen zeigen, ebenso wie die Gefässe selbst nicht erkrankt sind.

Ich bin in meinem neuen Falle diesen Blutungen auch wieder begegnet (vergl. z. B. Fig. 5, Taf. I) und habe, um in der Beurteilung möglichst sicher zu gehen, meine Präparate einem auf dem Gebiete der pathologischen Histologie besonders erfahrenen Kollegen, dem Herrn Prof. O. Israel, vorgelegt. Auch er hat sich mit Bestimmtheit dahin ausgesprochen, dass die Blutungen unmittelbar vor dem Tode, im agonalen Stadium, ja zum Teil wohl gar post mortem beim Durchschneiden des Hirnstammes entstanden seien. Besonders sind erfahrungsgemäss schwere Respirationsstörungen — Dyspnoe und Asphyxie — wenn sie in der Agone auftreten, im Stande, diese Haemorrhagien hervorzubringen. Und, soweit ich sehe, war der Tod, da wo die Blutherde gefunden wurden, fast immer im Erstickungsanfall erfolgt. Soviel steht also fest, dass die in Frage stehenden Blutungen nicht das anatomische Substrat einer Krankheit bilden können, die seit vielen Monaten oder selbst seit mehreren Jahren bestanden hat. Eine andere Frage ist die, ob sie uns nicht vielleicht einen Fingerzeig zu geben vermögen bezüglich der Oertlichkeit, an der sich die Krankheitsprozesse abspielen. Auf diese Frage werde ich zurückkommen.

An den Gebilden und in den Gebieten des Nervensystems, an denen die krankhaften Veränderungen in erster Linie erwartet werden müssten, an den motorischen Nervenkernen des Hirnstammes und Rückenmarkes ist trotz sorgfältigster Untersuchung nichts Abnormes gefunden worden.

Als wir (ich, Eisenlohr etc.) mit dieser Thatsache hervortraten, konnten noch zwei Einwände erhoben werden, und sie sind auch erhoben worden: 1) der, dass die Hirnrinde keiner genauen Untersuchung unterzogen worden sei; 2) dass mit feineren Methoden vielleicht doch etwas Krankhaftes nachgewiesen werden könne.

Ich hatte die Hirnrinde in meinem ersten Falle nicht mikroskopisch untersucht, dann aber schon in dem zweiten mit Hoppe eine sorgfältige Durchforschung der motorischen Hirngebiete auf Schnitten vorgenommen, ohne dass wir etwas Pathologisches feststellen konnten. Dasselbe Ergebnis hatten die späteren Beobachtungen, wie das besonders auch wieder mein neuer Fall lehrt.

Als nun die Marchi'sche und Nissl'sche Methode aufkamen, erwartete man, dass diese uns überall, und so auch hier Aufschluss und Erleuchtung bringen würden. Ich habe mich von vornherein gegenüber den grossen Hoffnungen und Erwartungen, welche man von diesen Methoden für die Pathologie hegte, abwartend und hinsichtlich der Bedeutung der Nissl'schen Methode

für das Studium der den Nervenkrankheiten etwa zu Grunde liegenden feineren Zellenveränderungen auch bis heute skeptisch verhalten. War man doch so weit gegangen, zu erhoffen, dass der Begriff der funktionellen Neurosen und Psychosen nunmehr zu existieren aufhören würde. Dass die Forscher, die nur experimentell arbeiten und ihre Studien an den Nervenzellen frisch getöteter Tiere zu machen gewohnt sind, sich derartigen Hoffnungen hingeben konnten, war zu begreifen. Wie aber der pathologische Anatom, wie Kollegen, die ihre Beobachtungen und Untersuchungen an Leichenmaterial, an Individuen, die an den verschiedensten, meist infektiösen und konsumierenden Erkrankungen zu Grunde gegangen sind, anzustellen pflegen, von der Nissl'schen Methode so wesentliche Aufschlüsse hinsichtlich der Pathologie der Nervenzellen und ihrer Beziehungen zur Symptomatologie erwarten konnten, das ist mir von vornherein unverständlich gewesen. Und ich habe mich in diesem Sinne nicht nur meinen Schülern und Zuhörern, sondern auch manchem begeisterten Anhänger dieser Methode und selbst dem vorbereitenden Komitee des Moskauer internat. Kongresses gegenüber, das die Frage der feineren Nervenzellenveränderungen zum Gegenstande eines Referates gemacht hatte, geäussert. Die Aussprüche und Beobachtungsresultate von Ziehen, Marcus, Meyer u. a. haben mich dann auch nicht überrascht, sondern meinen Erwartungen und Voraussetzungen durchaus entsprochen.

Die Nissl'sche und Marchi'sche Methode ist nun auch in Fällen dieser Art und zwar, wie es zunächst schien, mit positivem Ergebnis verwertet worden.

Der erste, der mit einem derartigen Resultat hervortrat, war Mayer. In einem hierhergehörigen Falle ergab die anatomische Untersuchung: „An den Zellen des Hypoglossuskernes mit Ausnahme einer minimalen Zahl vacuolenhaltiger Zellen völlig normaler Befund, ebenso die Rückenmarksvorderhörner sowie die Pyramidenbahnen völlig normal. Hingegen ausgesprochene Erkrankung des intramedullären Abschnittes der Vorderwurzeln, sowie der Hypoglossuswurzel, insbesondere an Marchi-Präparaten deutlich; solche Präparate zeigen längs der Vorderwurzeln sowie an einzelnen Stellen der Hypoglossuswurzel Reihen und Schollen geschwärzten Myelins. Die intramedullären Vorderwurzelanteile, sowie die Hypoglossuswurzel erschienen bei Markscheidenfärbung deutlich atrophisch."

Merkwürdigerweise liegt über diesen Fall meines Wissens bis heute nur ein kurzes Referat vor, obgleich seit der Veröffentlichung 5 Jahre verflossen sind. Es heisst in diesem Referate weiter: „M. glaubt die in seinem Falle beobachteten motorischen Störungen aus dem anatomischen Befunde erklären zu können, glaubt aber ein bestimmtes Urteil über die Natur des letzteren zu Grunde liegenden pathologischen Prozesses nicht abgeben zu können."

Es ist ja misslich, Kritik an dem von einem anderen erfahrenen Forscher erhobenen Befunde zu üben. Soviel muss ich

aber doch sagen, dass 1. aus dieser Schilderung nicht zur Evidenz hervorgeht, dass hier ein krankhafter Befund vorgelegen hat, denn Reihen und Schollen geschwärzten Myelins finden sich nach unseren Erfahrungen in den Vorderwurzeln des Rückenmarks und Hypoglossus auch häufig bei Individuen, die nicht an Nervenkrankheiten zu Grunde gegangen sind und weder an der Muskulatur der Extremitäten noch an den Zungenmuskeln Lähmungssymptome intra vitam geboten haben. Gewiss können diese „Veränderungen" einen solchen Grad erreichen, dass die pathologische Natur derselben keinen Augenblick zweifelhaft erscheint. Aber wir können aus der Mayer'schen Schilderung nicht entnehmen, dass eine so beträchtliche Affektion vorgelegen hat. 2. habe ich in meinem neuen Falle sowohl die Gegend des Hypoglossuskernes wie zahlreiche Schnitte aus den verschiedenen Höhen des Rückenmarks nach der Marchi'schen Methode untersucht und dabei Bilder erhalten, die sich in keinem Punkte von den normalen unterscheiden. Dasselbe Resultat hatte Schüle. Sollte es sich also bei Mayer wirklich um einen pathologischen Befund gehandelt haben — und die Sachkenntnis des Autors drängt uns zu dieser Annahme — so haben wir kein Recht, demselben eine generelle Bedeutung beizulegen, umsoweniger, als man gerade bei den durch die Marchi'sche Methode nachgewiesenen Veränderungen häufig nicht anzugeben vermag, ob sie primärer Natur sind oder die Reaktion auf irgend einen an entfernter Stelle sich abspielenden Vorgang darstellen.

Der erste, der die Nissl'sche Methode für die Erforschung der Anatomie dieses Leidens in Anwendung zog, war Marinesco (Widal-Marinesco). Dieser Autor ist ja der eigentliche Pionier der neuen Methoden auf dem Gebiete der feineren Zellenuntersuchungen und ihrer Anwendung auf die Pathologie. Für seinen Standpunkt ist nichts so charakteristisch, als dass er in seiner Beschreibung weder von dem makroskopischen Ergebnis der Obduktion, noch von dem histologischen Verhalten der Muskeln und peripherischen Nerven spricht, sondern sich ausschliesslich auf die Schilderung dessen beschränkt, was durch die Färbung nach Nissl, Marchi und Pal in den Nervenkernen und den Stämmen der Hirnnerven ermittelt wurde.

Es fanden sich die verschiedenen Formen der Chromatolyse in den Kernen des Oculomotorius, Abducens, Facialis, Hypoglossus, Accessorius und ausserdem mit Marchi in den Stämmen des Oculomotorius, Facialis und Hypoglossus einige Fasern, deren Mark degeneriert war (im Oculomotorius sogar sehr zahlreiche Schollen).

Was zunächst den letzteren Befund anbelangt, so scheint mir die Marchi'sche Methode für die Untersuchung peripherischer Nerven überhaupt wenig geeignet zu sein. Jedenfalls geht aus Marinesco's Schilderung nicht sicher hervor, dass die Hirnnerven degeneriert waren. Und wenn das selbst zugegeben werden müsste, so dürften diese geringfügigen Veränderungen bei einem an Tuberculose (mit Fieber etc.) zu Grunde gegangenen Individuum nicht für die Deutung der nervösen Symptome verwertet werden.

Sicher gilt das nun auch für die durch die Nissl'sche Methode dargestellten Zellenveränderungen. Marinesco spricht sich bezüglich derselben selbst mit einiger Reserve aus, da Tuberkulose vorgelegen hat. Er hat zwar zum Vergleich einen anderen Fall von Tuberculose untersucht, ohne derartige Veränderungen an den Nervenzellen feststellen zu können. Aber was soll dieser eine Fall beweisen gegenüber der Thatsache, dass die Chromatolyse der nach Nissl gefärbten Zellen unter den verschiedenartigsten Verhältnissen und Einflüssen gefunden wurde, dass z. B. schon die Temperatursteigerung sie hervorzubringen vermag? Dazu kommt nun noch, das weder Strümpell, T. Cohn, Raymond noch ich in meinem neuen Falle trotz Anwendung der Nissl'schen Methode (ich habe mit Toluidin und Neutralrot gefärbt) derartige Befunde erheben konnten (vgl. Fig. 2 Taf. 1, Fig. 6. 7 und 10 Taf. II.)[1])

Es ist dann weiter die Mitteilung von Murri zu berücksichtigen. Ich werde sie möglichst vollständig wiedergeben, da die Untersuchung freilich erst am 6. Tage nach dem Tode, aber doch mit grosser Gründlichkeit ausgeführt wurde: „Weder am centralen Nervensystem, noch in den Muskeln und an den peripherischen Nerven makroskopisch etwas zu bemerken. Fixierung des Centralnervensystems und der peripheren Nerven in Müller'scher Flüssigkeit. Für die Nervenendigungen in den Muskeln wurde die Reaktion von Fischer verwendet. Die Weigert'sche Färbung zeigte sowohl im Rückenmark, wie in der Med. obl., Pons, Peduncul. und Capsul. int. alle Fasersysteme normal. Auch das feine Netzwerk von Fibrillen in der grauen Substanz normal. Die peripheren Nerven zeigten keine degenerierten Fasern. Im Rückenmark, Bulbus, Pons und Rinde färbten Haemtoxylin und Carminalaun die Kerne der Neurogliazellen, der Gefässwände, der Pia und des Ependyms sehr schwach. Die Ganglienzellen der grauen Substanz zeigten sich normal an Grösse, Zahl und Eigenschaften des Protoplasmas und des Kernes. Nur einzelne Zellen des Hypoglossuskernes zeigten gewisse Veränderungen, und zwar: „Mehrere Präparate aus der Höhe der Schleifenkreuzung normal. Acht Präparate aus der Höhe der Oliven (mittlerer Teil) a) in den nach Weigert gefärbten erschienen alle Fasersysteme normal. Das feine Fasernetz des Hypoglossuskernes schien zuerst etwas weniger reichlich als normal, aber ein sorgfältiger Vergleich mit normalen Präparaten aus derselben Höhe schloss auch diesen Verdacht aus. b) In den mit Haematoxylin und Carminalaun behandelten Präparaten waren die Zellen des Hypoglossuskernes an Zahl, Grösse, Form normal. In einem Haematoxylinpräparat sieht man die Kerne einzelner Zellen gleichmässig gefärbt und gerunzelt, ohne dass man den Nucleolus unterscheiden kann; neben diesen Zellen aber sieht man andere mit normalem Kern.“[2])

---

[1]) Ich habe die Zellenbefunde zwar nur durch einige Abbildungen bei schwacher und mittelstarker Vergrösserung illustriert, hoffe aber schon durch diese erkennen zu lassen, dass Chromatolyse etc. nicht vorliegt.

[2]) Ich habe durch den Druck diese Stelle des Textes hervorgehoben, weil ie für die Schlussfolgerungen Murri's die wichtigste ist.

Er schildert dann weiter den bekannten Befund von frischen Haemorrhagien in der Nachbarschaft des IV. Ventrikels, bezeichnet die Gefässwände als normal. »Ebenso erweisen sich Rückenmark, Nerven und peripherische Nerven auch mikroskopisch gesund. Die Reaktion der peripherischen Nervenendigungen mit Goldchlorid gelang nicht vollkommen, weil die Stücke nicht frisch waren — aber in einigen, wo die Reaktion ziemlich gut gelang, sahen wir keinerlei Veränderungen«. —

Murri spricht sich ja selbst noch vorsichtig über den Befund am Hypoglossuskern aus, weil er nur in diesem einen Falle ermittelt sei. Aber ich bin der Meinung, dass er ihm noch viel zu viel Gewicht beilegt. Er möge sich einmal die Mühe nehmen, die Nervenkerne von Individuen, die an den verschiedensten Erkrankungen nicht-nervöser Natur zu Grunde gegangen sind, zu untersuchen, und er wird derartigen Veränderungen — und nicht selten in weit grösserem Umfange — recht oft begegnen. Und diese sogenannten Veränderungen im Kern einiger Zellen des Nucleus Hypoglossi sollen das anatomische Substrat einer Erkrankung sein, die sich über einen Zeitraum von 10 Jahren erstreckte und nicht etwa auf die Zunge beschränkte, sondern mehr oder weniger die gesamte Körpermuskulatur, und die erstere keineswegs vorwiegend, ergriff!

Nach meiner Ueberzeugung ist der einzige Schluss, den wir aus der schönen Beobachtung Murri's ziehen können, der, dass die myasthenische Paralyse eine Erkrankung ohne anatomischen Befund ist.

Es bleibt dann noch die Beobachtung Sossedorf's als ein Fall mit positivem Befunde an den nervösen Apparaten. Und zwar spricht Verfasserin von leichten Veränderungen im hinteren Vagus-Glossopharyngeuskern und den entsprechenden Wurzeln und hält die Kernerkrankung für eine sekundäre, vom Nerven ausgehende.

Es lässt sich nun aber aus der Schilderung keineswegs entnehmen, dass eine evidente Erkrankung dieser Gebilde vorgelegen hat. Auch wäre es für die Deutung des Befundes doch ein recht schwieriger Umstand, dass sich die ,,Degeneration" auf ein so umschriebenes Nervengebiet beschränkte, und zwar auf Abschnitte des Nervensystems, von denen Verf. selbst sagt, dass sie an der Symptomatologie am wenigsten beteiligt gewesen seien.

Leichte Veränderungen im Sinne einer Entzündung und Degeneration fand Sossedorf in der Zungenmuskulatur, doch sind sie nach der Schilderung, die S. giebt, so geringfügig gewesen, dass wir ihnen eine wesentliche Bedeutung ebenfalls nicht zuschreiben können.

Jedenfalls beweist auch die Beobachtung von Sossedorf nicht, dass die myasthenische Paralyse auf einer erkennbaren

anatomischen Erkrankung des Nervensystems oder der Muskulatur beruht.

* *
*

Sind wir somit zu dem Resultat gelangt, dass dieses Leiden auf eine nachweisbare anatomische Erkrankung des centralen Nervensystems, der Nerven und Muskeln nicht zurückgeführt werden kann[1]), so haben wir doch noch auf gewisse anatomische Befunde hinzuweisen, die vielleicht in einer Beziehung zu dieser Krankheit stehen.

Der erste, der eine in dieser Hinsicht beachtenswerte Thatsache feststellte, war Eisenlohr. Er fand in den Wurzeln des N. hypoglossus und anderer motorischer Hirnnerven viele schmale Fasern, während diese in der Norm nur aus breiten besteht. Eisenlohr erblickte darin eine congenitale Entwicklungsanomalie, das Zeichen einer unvollkommenen Anlage, einer mangelhaften Ausbildung dieser Teile des Nervensystems, die vielleicht von einer gewissen Bedeutung für die Entstehung des Leidens sei, indem sie eine geringere Widerstandsfähigkeit der entsprechenden Apparate bedinge. Die Eisenlohr'sche Beobachtung konnte von mir in meinem neuen Falle (II) bestätigt werden (vgl. Fig. 14 u. 15 Taf. III) Ausserdem habe ich aber eine andere Anomalie nachweisen können, die nicht nur ein Novum darstellt, sondern auch für die Beurteilung des Leidens von einem gewissen Werte zu sein scheint. Es sind die oben (S. 32 u. 33) beschriebenen Veränderungen am Aquaeductus Sylvii (Fig. 12 u. 13 Taf. III), die der Verdoppelung des Centralkanals im Rückenmark entsprechen und wie diese wohl zweifellos congenitaler Natur sind. Auf ihre Beziehungen zur Gliose und Syringomyelie, sowie auf die Frage, ob dieser Befund als Beginn einer Gliosis und Syringomyelie des Aquaed. Sylvii zu betrachten ist, will ich hier nicht eingehen, sondern auf die bekannten Arbeiten von Hoffmann und Minor verweisen, von denen namentlich der letztere am Centralkanal des Rückenmarks ganz ähnliche Veränderungen beobachtet hat. Desgleichen sei der von Aschoff, Stieda, v. Kahlden, Stroebe beschriebenen Ependymwucherungen gedacht, die im späteren Leben durch die Einwirkung verschiedener pathol. Reize auf das Ventrikelependym und die subependymaere Schicht zu Stande kommen. Mit diesen Veränderungen hat unser Befund nichts

---

[1]) Die soeben nach Fertigstellung dieser Arbeit erschienene Mitteilung von Dejerine-Thomas (Revue neurol. 1900, Nr. 15) konnte nicht mehr berücksichtigt werden. Soweit jedoch aus dem kurzen Referat zu erkennen, dürfte sie kaum im Stande sein, unser Urteil zu modificieren, da der Fall der Pseudobulbärparalyse zuzurechnen sein dürfte und nur durch die starke Betonung der Ermüdungserscheinungen sich mit der bulbären Neurose berührt.

Entgangen ist mir ferner, wie ich bei der Correctur sehe, eine Beobachtung von Downarowicz (Monatsschr. f. Psych. u. Neurol Bd. V), der Fall ist jedoch weder in klinischer (keine elektrische Prüfung) noch in anatomischer Hinsicht genau untersucht, sodass von seiner Verwertung doch wol hätte Abstand genommen werden müssen, umsomehr als auch die Schilderung der pathologischen Befunde keineswegs ein klares, überzeugendes Bild giebt.

zu thun (vgl. Ernst Meyer: Die pathologische Anatomie der Hirngeschwülste. Sammelref. etc. Monatsschr. f. Psych. u. Neurol. Bd. VII. H. 1).

Auch in dem Falle Senator's, der der myasthenischen Paralyse wenigstens sehr nahe steht, wurde eine Verdoppelung des Centralkanals im Rückenmark gefunden.

Nehmen wir dazu die oben (S. 96) schon angeführten anderweitigen Entwicklungsanomalien bezw. Bildungshemmungen, so ist es nicht zu verkennen, dass dieser Faktor in der Genese des Leidens eine Rolle spielt.

Wir haben bisher nur von den Ergebnissen der pathologisch-anatomischen Untersuchung des Nervensystems gesprochen. Es bleibt aber noch die Frage zu erörtern, ob durch die Obduktion Veränderungen in anderen Organen nachgewiesen sind, die für die Beurteilung der Natur des Leidens von Wert sein könnten.

Leider ist nur in einer kleinen Anzahl der zur Obduktion gekommenen Fälle der Sektionsbericht ein so vollständiger, dass er uns das zur Entscheidung dieser Frage erforderliche Material bietet, während sich die Schilderung in vielen nur auf die Beschaffenheit der nervösen Apparate bezieht. Verwertbar sind, soweit ich sehe, 2 Beobachtungen von mir, die von Hoppe, Jolly, Strümpell, Dreschfeld, Sossedorf und Senator. Es ist nun sehr beachtenswert, dass in der Mehrzahl dieser Fälle der Befund an den übrigen Organen kein negativer gewesen ist.

Ich sehe dabei ab von der Bronchopneumonie, die als einfache Folge der Schlinglähmung häufig vorgelegen hat.

Im Uebrigen ergiebt mein erster Fall folgendes: Milz vergrössert, von derber Konsistenz, mit deutlichen Follikeln und Trabekeln. Am oberen Pole der linken Niere eine wallnussgrosse Geschwulst, die an einer Stelle fluctuirt. (Leider ist über diese nichts weiter gesagt und ermittelt worden.)

Bei Hoppe heisst es: In den inneren Organen nichts Abnormes, doch findet sich in der Gegend der grossen Bronchien ein fast borsdorferapfelgrosses Gebilde, das eine derbe Kapsel und einen teils käsigen, teils hämorrhagischen Inhalt zeigt.

Im Falle Jolly-Oppenheim ist der Befund ein negativer.

Bei Strümpell's Patientin sind die Nieren mit Miliartuberkeln bedeckt.

Dreschfeld erwähnt: beginnendes Atherom der Aorta, leichte Granularatrophie der Nieren, Dermoidcyste des Ovariums.

In dem Obduktionsbericht Sossedorf's wird parenchymatöse Nephritis im Beginn und Lipom der rechten Niere angeführt.

In meinem neuen Falle fehlt zwar ein sich auf die übrigen Organe beziehendes Obduktionsprotokoll. Ich weiss aber, dass nichts Krankhaftes gefunden worden ist.

Bei Senator's Patientin waren multiple myelogene Rundzellensarcome an den Rippen vorhanden, und dieser Autor konnte darauf hinweisen, dass auch Kahler, Stockvis u. A. unter

gleichen Bedingungen neben Albumosurie nervöse Krankheitserscheinungen, und zwar auch bulbäre, auftreten sahen.

Auf eine soeben erschienene Abhandlung Nonne's, in welcher bei einer Sarcomatose des Halsmarkes Bulbärsymptome vorlagen, die von dem Autor auf Intoxication zurückgeführt werden, soll schon wegen der komplizierten Natur des Falles hier nicht eingegangen werden.

Widal-Marinesco sagen zwar nichts über die Sektion, es geht aber sonst aus den Angaben hervor, dass Lungentuberkulose vorgelegen hat.

Endlich habe ich noch über einen Fall berichtet (5 in Gruppe IV), der wahrscheinlich nicht hierhergehört, aber doch nahe Beziehungen zu unserm Leiden hat, mit dem Befunde eines Sarcomes im vorderen Mediastinum.

So verschiedenartig diese Befunde auch sind, so gehört doch die Mehrzahl in die Rubrik der Neubildungen, die nach ihrem Charakter (Tuberkel, Sarcom) und event. auch nach ihrer Lokalisation (Niere) Stoffwechselstörungen bezw. eine Intoxication hervorzubringen geeignet gewesen sein dürften. Ein Teil derselben (die Milzschwellung in meinem ersten Falle, die Nephritis in den Fällen von Dreschfeld und Sossedorf) darf vielleicht als Zeichen einer Allgemeininfektion (bezw. Intoxication) des Organismus gedeutet werden.

Lassen sich auch aus diesen Daten bei ihrer Spärlichkeit und der Unvollkommenheit der Schilderung — es wurde meist zu wenig Gewicht auf die Befunde an den nicht-nervösen Organen gelegt — keine bestimmten Schlüsse ziehen, so geben sie doch soviel zu erkennen, dass in einem relativ grossen Teil der Fälle krankhafte Veränderungen im Organismus vorlagen, welche im Stande sind, infektiöses bezw. toxisches Material in den Kreislauf zu bringen[1]).

Dazu käme dann noch eine kleine Anzahl von Fällen, in denen durch die klinische Beobachtung eine Vergrösserung der Schilddrüse (mit oder ohne andere Zeichen des M. Basedowii), also eine weitere Affektion nachgewiesen wurde, die event. eine Quelle der Intoxication bilden könnte.

* * *

[1]) Ich will hier nicht die Frage der „Autointoxication" aufrollen, sondern nur auf die von mir schon im Jahre 88 beschriebene Thatsache hinweisen, dass sich auf dem Boden der Carcinomatose Symptome eines Hirnleidens, und zwar einer Herderkrankung des Gehirns, entwickeln können, ohne dass die genaueste Untersuchung desselben einen krankhaften Befund darzubieten braucht. Die Beobachtung selbst ist mehrfach bestätigt worden, ihre Deutung hat zu einer interessanten lebhaften Diskussion im Hamburger ärztlichen Verein Anlass gegeben, auf die ich hier die Aufmerksamkeit lenken will. — Feinberg hat in einem Fall (S. 64) das von ihm als „asthenische Bulbärparalyse" gedeutete Leiden auf Autointoxication vom Darm aus (es bestand Ileus stercoralis nach Coprostase) bezogen, unter Hinweis auf die von Ermangen u. a. in frischem Fleisch nachgewiesenen Bacillen (Bacill. botulinus) und ihre Wirkungen (zu denen auch Symptome der bulbären Lähmung gehören).

Nachdem der Nachweis geführt worden ist, dass die Erscheinungen der myasthenischen Paralyse nicht auf einer erkennbaren Alteration der nervösen Centralorgane, der peripherischen Nerven und der von der Lähmung ergriffenen Muskeln beruhen, bleibt die Frage nach der Natur, dem Wesen und dem Sitz der Affektion noch immer offen.

Was zunächst den Sitz der Erkrankung anlangt, so sind bezüglich desselben verschiedene Theorien aufgestellt worden. Einzelne Forscher (Hoppe, Buzzard u. A.) haben an einen corticalen, andere (besonders Jolly und Strümpell) an einen muskulären Ursprung des Leidens gedacht, während die grosse Mehrzahl derselben die Ganglienzellenapparate des motorischen Kerngraus vom Boden des III. Ventrikels bis hinab in das Lumbosacralmark als Ausgangsstätte desselben betrachten.

Die Lehre vom corticalen Ursprunge der Erkrankung stützt sich weder auf anatomische Befunde noch auf klinische Thatsachen von Gewicht und Bedeutung. Vor allem spricht gegen sie nach meiner Meinung der rein motorisch-paralytische Charakter der Affektion, also einerseits das Fehlen von psychischen und anderweitigen echt-corticalen Symptomen, andererseits das Fehlen jener Erscheinungen auf motorischem bezw. sensomotorischem Gebiete, welche für die Erkrankungen des motorischen Rindenbezirkes besonders typisch sind: der partiellen Epilepsie und ihrer sensorischen Aequivalente.

Die Hypothese, welche die Muskulatur als den primären Sitz der Krankheit betrachtet, stützt sich auf wichtige Argumente. Dahin gehört namentlich die Thatsache, dass die Erkrankung eine reinmuskuläre ist, dass sie ausschliesslich motorische Symptome hervorbringt. Die zweite ebenso beachtenswerte ist die, dass eins der Kardinalsymptome derselben, die Erschöpfbarkeit, an den Muskeln auch unter Verhältnissen nachzuweisen ist, unter denen der Wille, die centrale Innervation, nicht in Frage kommt, nämlich bei Reizung durch den faradischen Strom. Die Bedeutung dieses Faktors ist besonders von Jolly gewürdigt worden, welcher die Erscheinung auf einen veränderten Chemismus der Muskeln bezieht, ohne dass er jedoch den aus der myasthenischen Reaktion gezogenen Schluss auf den myopathischen Charakter der Krankheit für einen zwingenden hält. Er führt u. A. an, dass nach Mitteilung von Böhm das Protoveratrin einen analogen Zustand in den Muskeln hervorrufen könne. Andererseits verweist er selbst auf die Beob. von Mosso, nach welchen bei gesunden Menschen, die ihr Gehirn durch Geistesarbeit ermüden, das Symptom der Erschöpfbarkeit, auch für den elektrischen Strom, in den Muskeln hervortritt, in Folge der Einwirkung von Ermüdungsstoffen auf den ruhenden Muskel. Und wie sehr Jolly doch von dem Gedanken an den centralen Sitz der Erkrankung beherrscht wird, geht besonders aus dem Umstand hervor, dass er einen von Kalischer beschriebenen Fall mit positiver Erkrankung der nucleären Gebiete der myasthenischen Paralyse zurechnet. Im Ganzen neigt er schliesslich der Annahme zu,

dass es verschiedene Formen dieser Affektion, eine corticale, nucleäre und eine rein muskuläre gebe.

Nächst ihm hat sich besonders Murri mit dieser Frage beschäftigt. Die myasthenische Reaktion ist für ihn kein sicheres Zeichen eines primären Muskelleidens, da auch eine Erkrankung der nucleären Nervenzellen die Trophik der Nerven und Muskeln in der Art beeinflussen könne, dass eine Erschöpfbarkeit der Muskeln für den elektrischen Reiz daraus resultiere. Durch einen krankhaften Zustand der Nervenzellen fliessen den Muskeln in der Ruhe andere als die gewöhnlichen Einflüsse zu, durch welche ihr „Metabolismus" so verändert wird, dass sie nicht wie in der Norm für die physiol. Kontraction vorbereitet sind, sondern auf den Willensreiz ebenso wie auf den elektrischen mit Ermüdungsphaenomenen reagieren. Wenn dieser Zustand auch mit der Entartungsreaction weiter nichts zu thun habe, so bilde er doch vielleicht eine Uebergangsform zu derselben.

Die Verwandtschaft des Leidens mit der Myotonie und Dystrophie, auf die auch hingewiesen wurde, ist eine zu oberflächliche und andererseits auch die myopathische Natur dieser Krankheiten selbst zu wenig sichergestellt, als dass daraus belangreiche Schlüsse gezogen werden könnten.

Für den nucleären Sitz der Affektion sprechen eine Reihe von Thatsachen. In erster Linie ist es die, dass die Entwickelung und Gruppierung der Lähmungssymptome innige Beziehungen zu der Topographie der entsprechenden Kerne erkennen lässt. So sieht man die Krankheit häufig mit Lähmungserscheinungen an den Augen beginnen und bei voller Entwickelung der Ophthalmoplegie diese einem Typus entsprechen, wie er bei den organischen Erkrankungen der Augenmuskelnervenkerne in der Regel beobachtet wird. Von hier greift die Lähmung gern auf die Kaumuskeln und Gesichtsmuskeln über, also auf Muskeln, deren Nervenkerne in nächster Nachbarschaft der oculomotorischen Apparate liegen. So kann sie in descendierender Weise die Muskulatur in der Reihenfolge ergreifen, wie wenn ein Krankheitsprozess in absteigender Richtung sich von einer motorischen Kerngruppe per contiguitatem (oder auch discontinuierlich) auf die folgenden verbreitet hätte.

Stärker noch wie dieses Moment zeugt für den nucleären Ursprung die Thatsache, dass wir anatomisch nachweisbare Erkrankungen der cerebrospinalen Nervenkerne kennen, welche in der Gruppierung und Anordnung der Lähmungssymptome die grösste Aehnlichkeit mit der myasthenischen Paralyse besitzen. Es sind das die Formen der kombinierten Poliencephalitis superior et inferior und der Poliencephalomyelitis, auf die später näher eingegangen werden soll. Ja, die Aehnlichkeit geht so weit, dass viele Forscher (z. B. Kalischer, Ballet, Brissaud, Lantzenberg etc.) die myasthenische Paralyse zu der Poliencephalomyelitis rechnen wollen.

Weiter könnte man den Umstand anführen, dass wir primäre Muskelerkrankungen ohne anatomisches Substrat, ohne Verän-

derungen der histologischen Beschaffenheit der Muskulatur nicht kennen, während funktionelle Erkrankungen des Nervenapparates überaus häufig vorkommen.

Schliesslich könnte die Thatsache, dass sich die frischen Haemorrhagien gerade im Bereich dieser Nervenkerne finden, zu der Vermutung führen, dass sich hier krankhafte Prozesse, die mit Cirkulationsstörungen einhergehen, abspielen. Ich habe auf dieses Moment früher selbst hingewiesen. Da aber auch in den ganz chronisch verlaufenden Fällen nur frische Blutungen gefunden werden, kann die Erscheinung für eine derartige Schlussfolgerung wohl nicht verwertet werden.

Nach alledem halte ich es mit Erb und der Mehrzahl der Forscher für im hohen Masse wahrscheinlich, dass die diesem Leiden zu Grunde liegenden Vorgänge sich an den motorischen Nervenkernen oder an dem gesamten entsprechenden Neuron bis in die Muskulatur hinein abspielen.[1])

* * *

Wenn, wie wir gezeigt haben, eine mit den besten Hilfsmitteln der Untersuchung nachweisbare materielle Erkrankung dieser Gebilde nicht vorliegt, so könnte es sich entweder um eine funktionelle Neurose im engeren Sinne des Wortes oder um eine infektiös-toxische Erkrankung derselben handeln.

Ich halte es für müssig, in eine Definition des Begriffes der funktionellen Neurose einzutreten und diese Frage hier eingehend zu diskutieren. Wir können vielmehr die bekannten und oben bereits erörterten Thatsachen dahin zusammenfassen, dass bei der Entstehung des Leidens eine von vornherein bestehende abnorme Beschaffenheit gewisser Abschnitte des Nervensystems in vielen (oder in allen?) Fällen eine wesentliche Rolle spielt, indem sie es bedingt, dass diese Apparate früher oder später funktionsuntüchtig werden, sei es, dass sie gänzlich und dauernd versagen, oder dass sie nur abnorm schnell erschöpfbar sind und nach kurzer Thätigkeit der Erholung bedürfen.

Es ist denkbar und möglich, dass die kongenitale Unterwertigkeit dieser Apparate allein ausreicht, um sich früher oder später durch den geschilderten Symptomencomplex zu äussern. Es ist wahrscheinlicher, dass (meistens oder immer) bestimmte Schädlichkeiten hinzukommen müssen, um diesen Zustand herbeizuführen.

In diesem Sinne scheint die Ueberanstrengung als auslösendes Moment wirken zu können. Mit grösserer Zuversicht können wir den Infektionskrankheiten diese Rolle zuschreiben. Und zwar sind es einmal die akuten Infektionskrankheiten, die den Anstoss zur Entwicklung des Leidens geben können; dann besonders solche, wie die Tuberkulose und Geschwülste, von denen

---

[1]) Auf die Hypothese von Collins, der das sympathische Nervensystem (diesen alten Sündenbock) beschuldigt, sei hier nur kurz hingewiesen. Uebrigens hatte auch schon Kalischer an cirkulatorische, vasomotorische Anomalien gedacht.

man annehmen darf, dass sie dauernd bezw. während langer Zeitperioden toxisch wirkendes Material in den Kreislauf bringen.

Diese Auffassung hat natürlich nur den Wert einer Hypothese. Ihr schwacher Punkt ist der, dass es Fälle von myasthenischer Paralyse giebt, in denen weder die hereditäre Anlage noch die Einwirkung infektiös-toxischer Prozesse nachgewiesen werden konnte. Indes könnte — ein Punkt, der von Murri besonders betont wird — auch da vor langer Zeit eine Infektionskrankheit mit nachfolgenden Lähmungserscheinungen, als erstem Schub der Affection, vorausgegangen und bei der Geringfügigkeit der letzteren übersehen sein.

Ausserdem bereitet die Vorstellung, dass es Stoffe geben soll, die lange Zeit — Monate und Jahre — auf nervöse Apparate einwirken und sie toxisch beeinflussen, ohne strukturelle Veränderungen an ihnen hervorzubringen, dem Verständnis einige Schwierigkeiten. Indes fehlt es da doch nicht an Analogien. Ich erinnere z. B. an die chronische Morphiumintoxikation, die auch schwere Erscheinungen von Seiten des Nervensystems hervorbringt, ohne dass die Elemente desselben, die Ganglienzellen und Nervenfasern in ihrem histologischen Aufbau verändert zu werden brauchen.

Wir müssen also die Affektion, wie ich es schon bei meiner ersten Beschreibung gethan, — und Goldflam, Suckling, Kojewnikoff, Raymond u. A. haben sich mir angeschlossen — einstweilen zu den Neurosen rechnen.

Ich habe schon damals darauf hingewiesen, dass wir auch anderweitige schwere und selbst tötliche Erkrankungen des Nervensystems ohne anatomisches Substrat kennen, die sich nach Symptomatologie und Verlauf von den Neurosen im engeren Sinne weit entfernen. Ich führte die Pseudosklerose Westphal's an, über die ja die neueren Untersuchungen von Strümpell u. A. etwas mehr Licht verbreitet haben. Heute möchte ich in dieser Hinsicht noch der sog. Traberkrankheit der Schafe gedenken, bei welcher trotz der schweren Erscheinungen von Seiten des Nervensystems und dem tötlichen Verlauf nach den von Cassirer in meinem Laboratorium (und im physiolog. Institut des Prof. Zuntz) ausgeführten Untersuchungen keinerlei Veränderung an den nervösen Apparaten gefunden wird.

IV. Gruppe

Gruppe der unsicheren, zweifelhaften, unreinen und Mischfälle.

Fall III Erb.

(Es ist der zweite der von ihm mitgeteilten.)

M. M., 30 Jahre alt, Bauernmädchen.

Eintritt in die Klinik am 17. Oktober 70.

War früher immer gesund. Erkrankte vor circa 9 Wochen mit leichten Zuckungen im Gesicht, dazu kam Doppelsehen und Ptosis. Etwas später Kau-

beschwerden. Beim Versuch zu kauen trat bald Unbeweglichkeit, hier und da auch Zähneklappern ein. Dazu viel Kopfweh, manchmal auch Schwindel, Herzklopfen und Beklemmung, sowie Schwäche in den Gliedern in den letzten Wochen.

Status: Starkes Zwinkern der Augen durch abwechselnde klonische Kontraktionen des M. frontalis und Orb. palp. Doppelseitige Ptosis. Alle Augenbewegungen höchst mangelhaft, aber kein Doppelsehen. Pupillen normal.

Oeffnen und Schliessen des Mundes nur träge und mit wenig Kraft. Hier und da eine krampfhafte Seitwärtszuckung des Unterkiefers. Zunge gerade hervorgestreckt, zittert dabei etwas. Eine grosse Trägheit und Steifigkeit der Gesichtsmuskeln. Elektrische Erregbarkeit scheint normal. Sensibilität des Gesichts normal. Gehör soll seit einigen Tagen abgenommen haben. In den Armen und Beinen grosse Müdigkeit, doch objektiv keine besondere Schwäche.

Galvanische Behandlung. Zunächst Verschlimmerung.

4. November. Beim Kauen sehr rasche Ermüdung. Vor meinen Augen kaut sie ein Stückchen Brotkrume ungemein langsam, ruht oft dabei aus, Schlingbeschwerden, Speichelfluss.

Nictitatio wie früher. Jodkalium.

10. November. Reissen in der rechten Gesichtshälfte. Ohrensausen links und Anamolie der galvanischen Reaktion.

1. Dezember. Fortschreitende Besserung, besonders in Bezug auf Augenmuskeln, Kauen und Schlucken.

23. 1. 71 Ptosis geschwunden, Augenbewegungen frei. Kauen u. Schlucken gut.

17. 2. Wieder leichte Verschlimmerung und in der Folgezeit Schwankungen. Namentlich wieder vom 4. Juli ab Verschlechterung: Ptosis, Doppelsehen, Kauen schwer, die Masseteren sind jetzt entschieden atrophisch, an ihrer Stelle unterhalb des Jochbogens eine tiefe Grube. Die Zunge scheint ebenfalls atrophisch. Näselnde Sprache. Stimme schwach. Grosse Schwäche und Ermüdbarkeit der Glieder. Tachycardie. In den nächsten Wochen Besserung. Am 14. Juli 71 entlassen. Am 24. 3. 72 ausserhalb plötzlich gestorben, nachdem es ihr das ganze letzte Jahr sehr gut gegangen bis 14 Tage vor dem Tode.

Keine Sektion.

Fall Jendrássik.

J. G., 16 jähr. Tuchfärberlehrling. Arbeitet seit über 4 Jahren in Tuchfärbefabrik, wo auch Bleifarben gebraucht werden.

Beginn des Leidens Juni 84 mit Doppelsehen, bald darauf linksseitige Ptosis. Ende August fiel ihm das Kauen schwer, bald floss ihm das Getränk durch die Nase zurück und Festes geriet beim Schlucken auf falschen Weg. Auch ermüdete er beim Reden so sehr, dass die Sprache nach wenigen Worten unverständlich wurde. Zu pfeifen war er nicht im Stande. Dieser Zustand dauerte ungefähr 2 Wochen, dann langsame Besserung. Dann Zunahme der Augenmuskellähmung. Im September entwickelte sich rechtsseitiger Exophthalmus und Erschwerung des Lidschlusses. Später schwoll sein Hals an, und es trat oft Herzklopfen ein.

Status im Oktober: Beiderseits, aber namentlich rechts Exophthalmus. Unvollkommener Lidschluss rechts, teils durch den Exophthalmus, teils durch Lidmuskelschwäche. Ptosis sinistra.

Ophthalmoplegia externa von zeitlich wechselnder Intensität bei normalem Verhalten der Innenmuskeln.

Untere Gesichtsmuskeln beiderseits in beträchtlichem Grade paretisch. Zunge frei beweglich. Parese des Gaumens. Zuweilen Regurgitieren. Kaumuskelschwäche und rasche Ermüdung beim Kauen. Sprache etwas näselnd. Stimme leise. Laryngoskopisch normal. — Starke Herabsetzung der elektr. Erregbarkeit im Gebiete der Nn. faciales.

Die oberen Extremitäten im hohen Grade geschwächt. Pat. kann seine Hände kaum über den Kopf heben. Besonders schwach sind die Schultermuskeln. Atrophie des rechten Pect. major. Struma; Vergrösserung der Herzdämpfung, Töne rein. Pulsfrequenz 120 pro Minute. Abdominalorgane und U. E. normal. In den Händen typisches Zittern des Morb. Based.

Etwas deformer Schädel.

Fall II Bernhardt.

33 jähr. Fräulein, schiebt ihr Leiden auf einen im 21. Jahre überstandenen Typhus; seitdem häufig gastrische Störungen, Kopfschmerzen, Erbrechen und Doppeltsehen.

Status: Bleich, abgemagert. Extremitäten im ganzen freibeweglich. Fast vollkommene Ophthalmoplegia externa. Ptosis nur rechts angedeutet. Etwa 3 Monate später Schwäche der Kaumuskulatur. Das Sprechen (trotz erhaltener Motilität der fleischigen Zunge), ja selbst das Atmen ermüde sie leicht. Druck auf Hals- und Kiefermuskulatur verursacht Schmerzen. Sehr grosse allgemeine Schwäche.

Fall II Senator.

(Es ist in chronologischer Hinsicht der erste der von ihm mitgeteilten).

E. G., 41. Jahre alt, am 29. Nov. 84 wegen „Lähmung und Stummheit" ins Augustahospital aufgenommen. Vor 20 Jahren Ulcus venereum mit Drüsenschwellung. Seit 9 Wochen Husten und Fieber. Seit 8 Tagen Husten heftig und Näseln. In der Nacht von vorgestern zu gestern (27. bis 28. Nov.) konnte er nicht schlucken und nicht sprechen, die Zunge nicht bewegen und die Kiefer nur ganz wenig auseinander bringen. Zugleich wurde der Gesichtsausdruck starr und die Augen schienen grösser geworden. Seit heute früh rechtsseitige Extremitätenlähmung.

Status: Blass, schmächtig, kann nicht sprechen, überhaupt keinen Ton von sich geben, auch wegen rechtsseitiger Lähmung nicht schreiben, doch lässt sich erkennen, dass sein Sensorium frei ist, dass er Gesprochenes und Geschriebenes versteht. Anfangs Temperatur normal, erst später von Mitte Dezember ab bis zum Tode mässiges Fieber.

Rechtsseitige Hemiparese. Fussclonus, rechts stärker. Patient kann keinen Ton hervorbringen.

Die sämtlichen Gesichtsäste beider Nn Faciales gelähmt. Bewegungen der Augäpfel und Pupillen frei. Mund beständig halb geöffnet, kann nur mit geringer Kraft geschlossen werden, seitliche Bewegungen des Unterkiefers ganz unbehindert. Vollkommene Glossoplegie ohne Atrophie. Gaumensegel hebt sich. Mund stets voll Schleim.

Sensibilität scheint normal.

Symptome eines Pleuraergusses. Patient kann nicht expectorieren. Verdichtung in linker Lungenspitze.

Elektrische Erregbarkeit normal.

4. Dezember. Heute bringt Patient zum ersten Mal wieder einen Ton heraus, er stöhnt und grunzt.

8. Dezember. Der Mund kann besser geöffnet, die Zunge im Ganzen wenig bewegt werden. In der Mundmuskulatur beiderseits oft unwillkürliche Zuckungen.

13. Dezember. Zunge und Kiefer etwas beweglicher, sodass Patient heute schon etwas weiches Brot hat abbeissen können. Nirgends Atrophie, keine fibrillären Zuckungen.

In der Folgezeit besserten sich die Lähmungserscheinungen etwas. Patient konnte besser und länger gehen, auch lachen etc. Am 31. Dezember zum ersten Male „Ja".

Auffallend starke Salivation.

Von Anfang Februar wieder Verschlimmerung, Sprache heiserer etc. Gleichzeitig sank der Ernährungs- und Kräftezustand erheblich, Patient magerte aufs Aeusserste ab. Augen traten etwas hervor, aber ihre Bewegungen frei. Ende Februar Durchfälle, Pulmonalerscheinungen nahmen zu. Tod in äusserster Erschöpfung am 19. März, 4 Monat nach Eintritt der ersten Lähmungserscheinungen.

20. März Autopsie. Eitriger Pleuraerguss, Lungencavernen etc., auch auf Stimmbändern Geschwüre. Gehirn normal. Pons, Med. obl., Gehirnnerven auch mikroskopisch gesund. Muskulatur der Augen normal, auch in den Kehlkopfmuskeln nur leichte Abnormitäten.

Es war intra vitam die Diagnose „apoplect. Bulbärlähmung" gestellt worden.

Fall IV Goldflam.

(In chronol. Hinsicht der erste bezw. zweite seiner Beobachtungen.)

F. B., 30 Jahre alt, aufgenommen den 21. April 87. August 86 heftiger Kopfschmerz im Hinterkopf; dann fielen die Oberlider herab, es stellte sich Doppelsehen ein.

Unter Einfluss eines Medikaments konnte sie das linke Auge wieder öffnen. Im September 86 nachts Ohnmacht ohne Konvulsionen. Im November erhebliche Schwäche der Hände und Ohnmachten. Anfang Februar 87 Dysarthrie und Dysphagie, besonders nachmittags. Ende dieses Monats wurden auch die Beine so schwach, dass sie sich legen musste, sie konnte sich nicht mehr aufrichten und mit den Armen irgend welche Bewegungen machen, hatte damals flüchtige, stumpfe Schmerzen und Formicationsgefühl in allen Teilen des Körpers. Ende März besserten sich die Arme; in letzter Zeit Erstickungsanfälle.

Dürftiger Ernährungszustand, Muskeln dünn, Parese des Diaphragma, bei Atmung Anspannung der Hilfsmuskeln.

Die Kranke kann die Beine etwa 1/2 Fuss über die Bettlage erheben, aber nur kurze Zeit und ist bald erschöpft. Alle Bewegungen kraftlos. Atonie, Patellar- und Achilles-Sehnenreflexe fehlen, nur manchmal schwache Zuckungen im rechten Quadriceps. Sensibilität und Blasenfunktion intakt. Keine Schmerzhaftigkeit der Nerven und Muskeln auf Druck.

Kann sich nicht im Bett aufrichten. An den oberen Extremiiäten bei allgemeiner Dünne und Schlaffheit noch eine Atrophie des Thenar bemerkbar, Hände in Beugestellung, erhebliche Bewegungsstörung.

Kopfbewegungen sind nur nach vorn beeinträchtigt. Mimische Bewegungen sehr schwach. Nasolabialfalten verstrichen. Unterkieferbewegungen erhalten. Zunge etwas paretisch, dünn, fühlt sich schlaff an. Die Kranke kann die Speisen zwischen den Zähnen nicht bewegen, noch sie aus den Wangentaschen herausbefördern. Gaumenparese.

Dysphagie. Nach dem Essen und Trinken beträchtliche Salivation, man muss den Speichel mit Handtüchern entfernen. Husten kraft- und klanglos, Spucken erschwert, Stimme nasal etc. Lagophthalmus. Assoziierte Blickbewegungen sehr beschränkt, auch nach oben und unten.

Nirgends wurde Entartungsreaktion gefunden, aber eine Herabsetzung der Erregbarkeit für beide Ströme, sowohl in den Nerven, als Muskeln. Die bedeutendsten Veränderungen betrafen die kleinen Muskeln der Hände und Füsse, wo auch der Zuckungsmodus vielfach verändert war, nämlich träge, schwach, (So sagt er z. B.: Auch im abduct. poll., opponens etc. KaSZ=ASZ und träge etc. im Interosseus I AnSZ > Ka SZ träge).

23. April 87. T. morgens 38.0, abends 37,5.

Jeden Abend Anfälle heftiger Dyspnoe mit Stertor etc. Künstliche Atmung schafft Erleichterung. Anfall dauert 1 Stunde und mehr.

Harn enthält Spuren von Zucker. Temperatur abends 39. 2.

27. April Besserung, besonders morgens.

30. April Fortschreitende Besserung.

11. Mai Zustand noch grossen Schwankungen unterworfen.

Am 15. Juni wird Patientin in gebessertem Zustande entlassen, doch sind die geschilderten Funktionsstörungen, wenn auch in geringerem Masse noch in fast allen früher betroffenen Muskelgebieten vorhanden. Sie befindet sich im vierten Monat der Schwangerschaft. Im September ist sie nach ihrer glücklichen Entbindung völlig wieder hergestellt.

Fall IV Oppenheim[1]).

E. H., Unteroffizier, 27 Jahre alt, aufgenommen in die Nervenklinik der königl. Charité am 9. Februar 1887.

Anamnese. Vater lebt und ist gesund, Mutter soll seit einem Jahre an einer Kiefermuskellähmung leiden, ein Bruder an Kopfschmerz, Schwindel

1) Aus meiner Arbeit: Die Prognose der acuten, nicht-eitrigen Encephalitis. D. Zeitschr. f. Nervenheilkunde. Bd. XVI, H. 5 u. 6. Beob. VI.

und anfallsweise auftretender Bewusstlosigkeit. Er selbst will stets gesund gewesen sein, er ist seit 7 Jahren Soldat. Er war bis zum Dezember 1886 stets gesund. Spezifische Infektion und Alkoholmissbrauch werden abgestritten.

Vor 4 Jahren stürzte er vom Pferde, er wurde eine Strecke weit mit fortgerissen — mit dem Fusse im Steigbügel, Kopf auf dem Boden —, eine bedeutende Erschütterung oder Verletzung des Kopfes will er dabei aber nicht erlitten haben, sondern nur eine leichte Kontusion des linken Unterarms.

In den ersten Tagen des Dezember 1886 stellte sich ein unangenehmes Druckgefühl in der rechten Supraorbitalgegend ein, das sich steigerte; am 4. Dezember bemerkte er, dass er beim Blick nach rechts und oben mit dem rechten Auge doppelt sah. Bald darauf sah er im ganzen Blickfeld doppelt.

Am 6. Dezember wurde er dann in das Lazarett aufgenommen, hier wurde eine Schmierkur eingeleitet, unter welcher sich der Zustand verschlimmerte: es fielen ihm beide Augenlider herab, sodass er garnichts mehr sehen konnte. Er hatte dabei Kopfschmerz in der Stirngegend. Ueber Schwindel, Erbrechen und Ohrensausen hatte er nicht zu klagen. Einige Tage später gesellten sich Schlingbeschwerden hinzu, er verschluckte sich und brachte Flüssiges durch die Nase zurück. Auch die Kraft der Unterkiefermuskeln verringerte sich. Seit einigen Wochen hat er bemerkt, dass das Sprechen, namentlich bei längerer Unterhaltung, undeutlich, näselnd wurde, ferner empfand er ein gewisses Schwächegefühl in den Lippen. Dazu kam in den letzten Tagen Schwäche in Armen und Beinen, die Schwäche der Beine soll jedoch schon wieder teilweise zurückgegangen sein.

Stuhl- und Urinbeschwerden haben nie bestanden, ebensowenig Gefühlsstörungen.

Es fiel ihm besonders auf, dass er den kleinen Finger der rechten Hand nicht mehr an den vierten heranbringen konnte.

Seh- und Hörkraft haben nicht abgenommen. Die Athmung blieb frei.

Status praesens. Sensorium völlig frei. Psyche gesund. Kein Kopfschmerz, kein Schwindel, keine allgemeine Cerebralerscheinungen.

Das linke obere Augenlid hängt bis zum völligen Lidschluss herab, während rechts noch ein geringer Spalt besteht. Auch die untere Gesichtshälfte hat etwas Starres. Ab und zu sieht man eine flüchtige Zuckung in diesem oder jenem der vom Facialis versorgten Muskeln. Patient ist im Stande, durch sehr kräftige Anspannung der MM. frontales das rechte Auge so weit zu öffnen, dass die untere Hälfte der Pupille sichtbar wird, während links nur der unterste Saum der Cornea zum Vorschein kommt.

Die äussere Bulbusmusculatur ist beiderseits vollständig gelähmt, die Bulbi sind nicht der geringsten Locomotion fähig. Die Pupillen sind von gleicher mittlerer Weite, die Reaktion auf Lichteinfall ist durchaus erhalten. Fordert man den Patienten auf, erst weit in die Ferne und dann auf einen vorgehaltenen Gegenstand zu sehen, so spielt die Pupille in normaler Weise. Accommodation ist nicht beeinträchtigt. Sehr prompt erweitert sich die Pupille auch auf sensible Reize.

Bei Berührung der Conjunktiva und Cornea tritt nur eine ganz unvollkommene Blinzelbewegung auf, obgleich Patient die Berührung durchaus gut fühlt.

Fordert man ihn auf, die Lider zu schliessen, so spannt er die Korrugatoren an, zieht die Nasenflügel etwas in die Höhe, man sieht auch eine leichte Fältelung der Lidhaut, aber von einem kräftigen Lidschluss ist keine Rede. Die Lidränder berühren sich kaum und lassen sich ohne jeden Widerstand von einander entfernen. Die Frontales kontrahieren sich gut. Die Nasenflügel ist Patient etwas zu heben im Stande, es bilden sich dabei kleine Längsfalten auf der Nase, aber die Erweiterung der Nasenlöcher bleibt aus.

Das Lachen gelingt ausgiebig, er selbst meint aber, es sei nicht so vollständig wie früher.

Das Zähnefletschen ist entschieden unvollkommen und gelingt rechts etwas besser als links; die Muskulatur gerät dabei in ein leichtes Beben.

Er kann zwar pfeifen, doch ist auch das Lippenspitzen etwas unvollständig.

Die Saugbewegungen werden von den Lippen nicht kräftig ausgeführt — der Kranke hat es selbst wahrgenommen, da es ihm schwer fällt, die Cigarre

zwischen den Lippen zu halten. Es besteht also eine Parese beider Faciales. Er will am ganzen Körper, und besonders im Gesicht, abgemagert sein.

Die mechanische Muskelerregbarkeit ist im Gebiet der Gesichts- und Kiefermukeln nicht gesteigert.

Eine Schwäche der Kiefermuskeln ist nicht nachzuweisen, er giebt auch an, dass die Kauschwäche nur vorübergehend bestanden habe.

Die Zunge tritt gerade hervor, zittert nicht, ist nicht atrophisch und frei beweglich.

Lippenmuskulatur weder sicht- noch fühlbar atrophisch.

Die Uvula hebt sich zwar beim Phonieren, aber im Ganzen etwas mangelhaft, namentlich ist Patient nicht im Stande, für längere Zeit ein *a* zu intonieren. Die linke Hälfte hebt sich etwas besser als die rechte, die Uvula wird etwas nach links hinübergezogen.

Gaumen- und Rachenreflexe sehr schwach.

Das Schlucken von Flüssigkeit gelingt gegenwärtig gut. Puls von normaler Frequenz, durchaus regelmässig. Respiration nicht beschleunigt.

Sternocleidomastoidei und Cucullares von leidlicher Entwicktung.

Gefühl für Berührung, Stich, Druck, Wärme und Kälte im Gesicht erhalten.

Gehör beiderseits normal.

Muskulatur am ganzen Körper etwas dürftig, Zeichen partieller Atrophie fehlen an den oberen Extremitäten. Doch sind die Spatia interossea, besonders das IV. rechts etwas mehr vertieft als links. Sehnenphänomene hier von normaler Stärke. Keine Muskelsteifigkeit.

Aktive Bewegungen des rechten Armes: Im Schultergelenk nicht beschränkt; nur meint Patient, dass er früher mehr Kraft geleistet habe; Beugung im Ellbogengelenk gut, Streckung entschieden abgeschwächt, ebenso ist die Streckung im Handgelenk schwach und nicht ganz vollkommen. Wenn er die Finger streckt, so stehen der 4. und 5. weit aus einander, und er kann sie nicht an einander bringen, was er früher vermochte. Im Uebrigen sind alle Bewegungen erhalten, wenn auch die Spreizung und Adduction der Finger im Allgemeinen nicht so gut gelingt als links. Händedruck merklich abgeschwächt, kein Zittern.

Spreizung und Adduction der Finger erhalten. —

Aktive Bewegungen des Kopfes nicht behindert. Beugung und Streckung des Rumpfes erhalten.

Stuhlentleerung nicht behindert, doch will Patient nicht so kräftig pressen können wie früher. Objektiv lässt sich kaum eine Verminderung der Kraft konstatieren. Harnentleerung frei. Sensibilität normal.

Patient geht etwas schwerfällig, bringt die Füsse langsam vom Boden, ermüdet schnell beim Gehen und gerät manchmal ein wenig ins Torkeln.

Das Muskelvolumen der Beine enspricht dem allgemeinen Ernährungszustande; keine Spasmen, kein Fussclonus, doch sind die Kniephänomene gesteigert und lässt sich rechts ein leichter Patellarclonus auslösen.

Auf den Fersen und Fussspitzen zu stehen, macht ihm grosse Mühe.

Elektrische Prüfung: Elektrodendurchmesser = 3 Cm.

N. facialis sinister 120 Mm. R.-A., kräftige Kontraktion der gesamten unteren Facialismuskulatur bei fast völliger Unbeweglichkeit der oberen. Bei Reizung des Frontalastes kommt es zu einer deutlichen Anspannung des M. frontalis und corrugator supercilii, aber nicht zum Lidschluss. Bei Steigerung der Stromstärke steigert sich der Effekt, aber der Orbicularis palpebrarum bleibt nahezu unbeteiligt, doch kontrahiert er sich rechts etwas besser als links. Auch bei direkter faradischer Reizung sind alle übrigen Gesichtsmuskeln gut erregbar, während sich der Orbicul. palpebr. kaum kontrahiert.

Bei galvanischer Reizung des N. fac. sin. tritt bei einer Stromstärke von 4 M.-A. eine blitzförmige Zuckung in allen Muskeln ein, ohne dass es zum Lidschluss kommt. Bei direkter galvanischer Reizung reagiert auch der Orbicul. palpebr. in normaler Weise blitzartig, KSZ > ASZ.

Erb'scher Punkt . .	120 M.-A.	rechts und links.
N. Med.	140 „	
N. Uln.	130 „	
N. Radialis	110 „	

M. Deltoid. 120 R.-A.
Biceps, Brach. int., Sup. long., Extensores carpi u. Flexores etc. } bei ungefähr 120 Mm. R.-A.

Im Interosseus III und IV ist die Erregbarkeit jedoch herabgesetzt, die Zuckungen fallen rechts schwächer aus, als links. Die Muskulatur des Daumens und Kleinfingerballens reagiert beiderseits in normaler Weise.

Bei einer Stromstärke von 2—4 M.-A. erhält man von allen Nervenstämmen des rechten Arms prompte Zuckungen, auch die direkte galvanische Erregbarkeit ist in den Muskeln der oberen Extremitäten nicht herabgesetzt. Die Zuckungen laufen blitzartig ab, und die KaSZ überwiegt. Für die MM. interossei gilt dasselbe.

11. Februar. Augenuntersuchung durch Dr. Uhthoff: Ganz komplete Ophthalmoplegia externa. Augen in deutlicher Divergenzstellung, das rechte deviiert nach aussen. Pupillenreaktion erhalten, sowohl auf Licht als bei Accommodation. Die Abhängigkeit der Pupillenverengerung von der Accommodation für die Nähe lässt sich gerade hier schön zeigen. — Sehschärfe normal. Gesichtsfeld frei.

13. März. Der Zustand des Patienten hat sich schon wesentlich gebessert. Er fühlt sich kräftiger in Armen und Beinen, hat beim Sprechen, Schlingen und Kauen keine Beschwerden.

Wenn er die MM. frontales stark anspannt, gelingt es ihm, die rechte Lidspalte so weit zu öffnen, dass die untere Hälfte der Pupillen unbedeckt ist; etwas weniger weit wurde das linke Auge geöffnet.

Der rechte Bulbus kann deutlich etwas nach oben und unten bewegt werden, seitlich nur in minimaler Exkursion, der linke zeigt noch keine deutliche Lokomotion. Der aktive Augenlidschluss fehlt noch fast vollkommen.

6. Mai. Rechts schon ziemlich erhebliche Beweglichkeit des Bulbus nach oben und aussen, links nur geringe Erhebung des Blickes nach oben. — Doppeltsehen. Beiderseits mittlere Ptosis.

Am 2. Juni 87 verlässt Patient die Anstalt im Zustande der Besserung.

Am 30. Mai 88 stellt er sich in der Poliklinik wieder vor, nachdem er inzwischen eine Badekur in Oeynhausen durchgemacht hat und mit dem konstanten Strom behandelt worden ist. Die Besserung sei ganz allmählich eingetreten.

Links ist die Ptosis ganz geschwunden, rechts noch deutlich, doch könne er früh am Morgen auch das rechte Auge öffnen. Links ist Beweglichkeit des Auges nach oben und unten eine vollständige, nach aussen ist sie etwas, nach innen noch stark beschränkt. Rechts ist der M. rect. int. noch deutlich gelähmt. Facialis frei, speziell Lidschluss kräftig. Alle anderen Beschwerden sind geschwunden.

Im August 94 hat sich der Mann mir wieder vorgestellt. Es besteht noch eine Parese des rechten Oculomotorius, speziell des Levator palpebrae superioris und Rectus internus — im Uebrigen durchaus normales Verhalten und volle Gesundheit.

Fall I Grocco (nach einem Referat Massalongo's).

Dieser Fall ist bemerkenswert durch Fehlen einer Ursache, lange Dauer (6 Jahre), Erschöpfbarkeit des Sphincter pupillae „sous l'influence d'un stimulus rapide prolongé", schnelle Ermüdbarkeit des Herzens („ralentissement sensible du coeur après de faibles efforts"). Die Ermüdung einer Muskelgruppe wirkt auch erschöpfend auf die anderen. Auch psychische Momente beeinflussen die Erschöpfbarkeit. Es besteht auch ein gewisser Grad von geistiger Erschöpfbarkeit. Keine myasthenische Reaktion.

Fall II Kojewnikoff.

M. P., 17 jähriges Mädchen, aufgenommen den 24. October 95.

Mit dem 13. Jahre Eintritt der Menses. Seit der Zeit Mattigkeit, Schläfrigkeit. Seit September 89 Erschwerung der Sprache, Februar 90 konnte sie nicht mehr pfeifen etc. Im Sommer Besserung, doch blieb die Ermüdbarkeit der Sprache, bis April 94 wieder Verschlimmerung eintrat, indem auch Schluckstörung hinzukam und später linksseitige Ptosis.

Bei einer poliklinischen Vorstellung Sept. 94 fand sich Schwäche der Gesichtsmuskulatur, besonders der Lippen, Sprachstörung mit Ermüdung, leichte Ptosis sinistra, Gaumenlähmung, geringe Atrophie der Zunge. Schwäche der Schulter- und Hüftmuskeln.

Am 10. 2. 95 wird die Zunge als atrophisch bezeichnet. Schwäche in den Extremitäten, den Nackenmuskeln, Abweichen beider Augen nach innen.

October Influenza, danach weitere Verschlimmerung. Stimmschwäche bis Aphonie; Schlucken unmöglich.

14. October 95. Patientin ist klein, schmächtig, bleich und schwach. Linkes Auge nach innen abgelenkt, bewegt sich nicht nach aussen. Rechte Pupille etwas weiter als linke, Reaktion gut. Leichter Lagophthalmus duplex. Parese des unteren Facialis. Erhebliche Kaumuskelschwäche, schnelle Ermüdung.

Deutliche Atrophie der Zungenmuskeln; auf ihrer oberen Fläche ziemlich tiefe Falten und Vertiefungen, hauptsächlich rechts.

Dysphagie. Stimme leise, mit nasalem Beiklang, fehlt in den letzten Tagen vollständig. Die Stimmbänder nähern sich einander beim Phonieren, aber unvollkommen, und bei Wiederholungen berühren sie sich nicht mehr. Die Nackenmuskeln schwach und etwas abgemagert, ebenso Schultermuskeln. Schwäche in den Schulter-, Oberarm- und Hüftmuskeln.

Elektrische Erregbarkeit an den Muskeln des Rumpfes, der Extremitäten und des Halses völlig normal; in den Gesichtsmuskeln geringe quantitative Herabsetzung; der weiche Gaumen unerregbar. In den Muskeln der Zunge partielle Entartungsreaction.

Geringe Glycosurie. Amenorrhoe. Sensibilität normal.

Doppelsehen.

Herabsetzung des Sehvermögens und des Geschmacks.

Fast andauernd melancholische Verstimmung. Während des Aufenthalts in der Klinik fortwährende Schwankungen im Befinden. Sehr ausgesprochene Ermüdbarkeit. Morgens Zustand immer besser.

Zuweilen beim Gehen plötzlich eine so grosse Schwäche, dass sie hinfiel.

26. October Nachts im Schlaf schwerer Erstickungsanfall von 3 Stunden Dauer.

Solcher Anfälle noch 5 in der Folgezeit, verbunden mit allgemeinen Konvulsionen und nachfolgender grosser Schwäche. Dann wieder Zeit der Besserung. Vom 13. November ab hörte die Glycosurie auf.

Am allermeisten in die Augen fallend war die übergrosse Ermüdbarkeit der Muskeln, wobei es deutlich hervortrat, dass eine Muskelgruppe in schwächender Weise auf die andere wirkte, sodass sie z. B. nach dem Sprechen sowie nach dem Gehen schlechter schluckte.

Nach einiger Zeit der Besserung folgt im Anschluss an die Menstruation wieder Verschlimmerung, Diplopie u. s. w. Anfang Februar trat wieder Diplopie auf, und die rechte Pupille wurde weiter als die linke.

Gesichtsfeldeinengung sowie rasche Ermüdbarkeit der peripheren Netzhautteile, selbst bis zur Einengung bis auf Fixationspunkt. -- Konstante Parese der Abducentes und Ermüdbarkeit sämtlicher übriger Augenmuskeln. Zeitweilig waren die associierten Bewegungen nach rechts und links ganz unausführbar. — Lagophthalmus, der sich mit Wiederholung des Lidschlusses steigert.

Besonders bei Ermüdung wurde die rechte Pupille weiter als die linke. Bis zu einem gewissen Grade liess sich die abnorme Erschöpfbarkeit auch am M. sphincter iridis und ciliaris nachweisen, wenigstens in Form zeitweiliger Schwäche, abhängig vom Allgemeinzustand. Und das Gleiche galt für den N. opticus.

In Bezug auf die elektrische Erregbarkeit fanden Roth und Wersiloff: Normale Erregbarkeit der Kau-, Gesichts-, Hals-, Rumpf-, Extremitätenmuskulatur,

völlige Unerregbarkeit des Gaumensegels, Entartungsreaktion in der Zunge. Myasthenische Reaktion.

Die Kranke ist am 26. April in etwas gebessertem Zustande entlassen worden.

Nachtrag.

Nach dem Verlassen der Klinik im Sommer 96 bedeutende Verschlimmerung. Alle Bewegungen wurden schwächer. Die Ermüdbarkeit nahm zu und das Allgemeinbefinden wurde schlecht. Die Herzthätigkeit sank auf 50 p. M., es stellten sich Oedeme an Armen und Beinen und Sugillationen an verschiedenen Körperteilen ein.

12. September 96 wieder aufgenommen. Kauen und Schlucken sehr erschwert. Zungenbewegungen äusserst beschränkt. Zungenoberfläche, besonders links, mit Runzeln und Falten bedeckt. Elektrische Erregbarkeit der Zungenmuskeln sehr herabgesetzt und deutliche EaR. Weicher Gaumen bewegungslos. Eine gewisse Schwäche im Sphincter vesicae. Stimme schwach. Parese beider Abducentes. Die Ermüdbarkeit des Sehapparates wie früher sehr hochgradig. Elektrische Erregbarkeit im Frontalis und Orbicul. oculi sehr herabgesetzt. Arme und Beine sehr schwach.

Bald darauf, besonders im Frühjahr, wieder Besserung. Anfang und Ende April 2 mal Menses, welche fast $1^1/_2$ Jahr sistierten. Kranke konnte stundenweit gehen, ohne zu ermüden, laut sprechen etc. Augen auch viel beweglicher. Aber besonders zu beachten: dass auch die Zungenatrophie wesentlich zurückging und die elektrische Erregbarkeit sich wieder mehr der Norm näherte. Im M. orb. ocul. und frontalis ist sie dann normal.

Die Ermüdbarkeit bleibt bestehen.

Fall Dumarest.

B. F., 62 Jahre, aufgenommen den 4. Oktober 93. Leidet an Congestionen nach dem Kopf, Kopfschmerz. Seit 3 Monaten vorübergehende Sehstörung, Doppeltsehen, Augenschmerz.

In den letzten 14 Tagen Zunahme der Ophthalmoplegie. Fast vollständige Lähmung der äusseren Augenmuskeln, Pupillen starr auf Licht und bei Accommodation.

Diplegia facialis, Dysphagie, Dysarthrie.

Allgemeine Schwäche der Rumpf- und Extremitätenmuskeln, Kopf sinkt nach vorn. Man hat den Eindruck einer allgemeinen Schwäche des Muskelsystems.

Normale elektrische Erregbarkeit.

Aphonie. Nach einem nächtlichen Erstickungsanfall verlässt Pat. das Krankenhaus. 3 Jahre später sind alle Erscheinungen geschwunden bis auf leichte Facialisparese und Strabismus.

Fall Berkley.

Der 28jährige Patient bekam mit 21 Jahren eine Ungeschicklichkeit im Gebrauch seiner Extremitäten, darauf folgte eine Periode, wo er viel an Erbrechen litt. Hierauf kam es zu einem ausgesprochenen Nachlass der geistigen Fähigkeiten des jungen Mannes, der zwar immer einen leichten Grad von Imbecillität darbot, nun aber entschieden stumpfer wurde.

Darauf zeigten sich Sprachstörungen von bulbärem Charakter, welche sich langsam bis zu einer gewissen Höhe entwickelten, sich aber dann besserten, weiterhin kam es zu Lähmungen im Bereich der Augenmuskeln (N. III, IV, VI), zu beiderseitiger Ptosis und zu einer Trägheit der Irisbewegungen. Auffallend war der häufige Wechsel in der Intensität dieser Symptome.

Die Thätigkeit der Muskeln zeigt eine leichte Ermüdbarkeit sowohl bei Willenserregungen als bei elektrischen Reizungen.

Atrophien bestanden nirgends, einzelne sensorische Funktionen liessen zu wünschen übrig, die Sensibilität und die Sehnerven funktionierten immer gut. Bei der Autopsie, an welche eine genaue mikroskopische Untersuchung (Färbung

nach Weigert, Nissl) angeschlossen wurde, fanden sich im Bulbus keinerlei Abnormitäten.

In der 2. Stirnwindung wurde eine Höhle (3 cm nach jeder Richtung messend) aufgefunden. Die vorderen Balkenfasern wurden dadurch unterbrochen. In der Wand der Höhlung lagen Hämatoidinkrystalle. (Ref. von M. Brasch.)

Fall Fürstner.

18 jähriger Mensch, Mutter starb an Paralyse.

Am 3. November 94 Unfall. Darauf heftige Schmerzen in den Schultern und Schwäche in den Armen. Aber schon 14 Tage vor dem Unfall Doppeltsehen.

Beiderseitige Ptosis mit secundärer Anspannung der Frontales. Lähmung des rechten Abducens. Nystagmus beim Blick nach links.

Am linken Bulbus alle Bewegungen beschränkt. Pupillen, Augenhintergrund normal. Beträchtliche Intensitätsschwankungen, auch Tagesschwankungen.

Schwäche und Atrophie in der Muskulatur beider Oberarme, besonders des linken.

Am meisten betroffen die Deltoidei, dann Biceps, Brach. int., Triceps, Pectoralis. An Stelle des linken Infraspinatus eine deutliche Vertiefung.

Die Muskeln sind deutlich atrophisch, fühlen sich sehr schlaff an; Händedruck ungemein schwach. Mit starken, faradischen Strömen sind Contractionen in den beteiligten Muskeln auszulösen, vom Erb'schen Punkt aus erfolgt nur eine partielle Contraction der in Betracht kommenden Muskeln. Keine Entartungsreaction.

Sensibilität intakt.

Reflexe schwach.

Abnorme Erschöpfbarkeit der paretischen Muskeln.

Fürstner localisiert den Prozess in den entsprechenden Nervenkernen und nimmt an, dass das Leiden ein functionelles sei.

Fall V Oppenheim.[1])

Die 40 jährige Verkäuferin B. K. stellte sich am 28. December 97 in Begleitung ihrer Schwester in meiner Poliklinik vor.

Sie gab an, vor ca. 6 Wochen plötzlich mit Druck im Auge, Flimmern vor den Augen und Doppeltsehen erkrankt zu sein. Dazu habe sich eine Erschwerung des Kauens und Schluckens und in den letzten Wochen eine Schwäche in den Armen und schliesslich auch in den Beinen gesellt. Ferner sei sie seit 14 Tagen nicht im stande, den Urin zu halten. Ueber Kopfschmerz hat sie nicht zu klagen, dagegen soll sich beim Bücken leicht Erbrechen einstellen. Sie betont, und es wird das von ihrer Schwester bestätigt, dass sie apathisch geworden sei.

Infectionskrankheiten, speziell Influenza, seien nicht vorausgegangen. Alkoholmissbrauch wird in Abrede gestellt.

Status praesens. Grosse Person, von gutem Aussehen, mit reichlichem Panniculus adiposus und ziemlich kräftig entwickelten Muskeln. Sie ist etwas apathisch, ermüdet leicht, hat Schwierigkeit, ihre Aufmerksamkeit zu konzentrieren, doch kann von einer wesentlichen Störung der Psyche keine Rede sein.

Im Vordergrunde stehen Lähmungserscheinungen am Augenmuskelapparat. Es besteht doppelseitige, aber links stärker entwickelte Ptosis. Beim Blick nach oben bleibt der linke Bulbus zurück. Der linke Abducens ist gelähmt, der rechte paretisch. Das linke Auge soll vor einiger Zeit ganz geschlossen gewesen sein. Die Beweglichkeit der Bulbi nach unten ist nicht eingeschränkt. Die Pupillen sind gleichweit, mittelweit, reagieren gut bei Lichteinfall und Convergenz. Der Augenhintergrund bietet nichts Krankhaftes.

Der Lidschluss erfolgt kräftig; ebenso sind die Lippenbewegungen unbehindert. Die Zunge kommt gerade hervor, bewegt sich frei und ist nicht abgemagert. Das Gaumensegel hebt sich beim Phonieren gut. Die Kaumuskeln funktionieren entschieden nicht normal, der Kieferschluss erfolgt kraftlos, und das Kauen geht ausserordentlich langsam. Die seitlichen Kieferbewegungen sind

---

1) Aus meiner Arbeit: Weiterer Beitrag zur Lehre von der acuten nichteitrigen Encephalitis etc. Zeitschrift f. Nervenheilk. LXV. 1899.

erhalten. Das Schlucken wird nicht geprüft, geht aber nach Angabe der Begleiterin langsam und mit Mühe vor sich.

Die Sprache ist nicht beeinträchtigt, insbesondere machen sich auch keine Ermüdungserscheinungen beim Sprechen bemerklich.

An den Extremitäten kein sichtbarer Muskelschwund. Sehnenphänomene an den Armen etwas erhöht. Die aktiven Bewegungen in den Armen erhalten; keine motorische Schwäche. Auch keine Ermüdungserscheinungen bei wiederholtem Heben der Arme. In den Beinen ist die grobe Kraft jedoch etwas herabgesetzt, der Gang ist schwerfällig und unsicher.

Sensibilität für taktile und schmerzhafte Reize erhalten. Obstipatio alvi. Incontinentia urinae.

Kein Schwanken bei Augenschluss.

Die elektrische Untersuchung weist deutliche Störungen nur an den Masseteren nach, indem dieselben auch bei starken faradischen Strömen nur wenig ansprachen. Die galvanische Reizung konnte wegen grosser Empfindlichkeit der Patientin nicht mit stärkeren Strömen ausgeführt werden, sodass das Ergebnis der Untersuchung nach dieser Richtung kein zuverlässiges war. An den inneren Organen wurde nichts Krankhaftes nachgewiesen.

Meine Diagnose schwankte zunächst zwischen Poliencephalomyelitis und Bulbärparalyse ohne anatomischen Befund. Bei der genaueren Erörterung hielt ich es jedoch für weit wahrscheinlicher, dass Poliencephalomyelitis vorliege. Insbesondere entschieden zu Gunsten dieser Annahme die folgenden Faktoren: das Fehlen jedweder Ermüdungserscheinungen und Remissionen, die deutliche und nicht unerhebliche Abnahme der elektrischen Erregbarkeit, wenigstens in einem Muskelgebiet: in den Masseteren, das Fehlen der myasthenischen Reaktion, die Lähmung des Sphincter vesicae, die Unsicherheit des Ganges etc. Auch der Umstand, dass der obere Facialis nicht an den Lähmungserscheinungen beteiligt war, sprach nicht zu Gunsten der Myasthenie.

Ich empfahl der Patientin dringend die Aufnahme in ein Krankenhaus, hörte in der nächsten Folgezeit nichts von ihr, bis mir Herr Prof. Fürbringer im Februar vorigen Jahres — etwa sechs Wocken nach meiner Untersuchung — mitteilte, dass sie im Krankenhause Friedrichshain verstorben sei. Auf meinen Wunsch machte Herr Kollege Fürbringer mir noch folgende nähere Angabe: „Ich habe die Patientin am 18. Januar — also drei Wochen nach der Untersuchung, auf welche sich die oben gebotene Krankengeschichte stützt — in ihrer Wohnung gesehen. Sie nahm die horizontale Bettlage ein, konnte sich nicht erheben und aufgerichtet kaum aufsitzen. Unterstützt beim Handgeben die gewollte Hand mit der anderen. Die Beine werden frei bewegt. Stehen kann Patientin nicht. Ziemlich elende Muskulatur, die der Hände durch Atrophie auffallend. Zunge wird langsam, aber schliesslich vollständig herausgestreckt. Sprache fast vollständig unverständlich durch enorme Artikulationsstörung. Patientin will nicht viel sprechen, „weil sie ihr Gebiss nicht im Munde habe", ist eitel, giebt ibr Alter (44) auf 40 an.

Kein Schlaf. Deutliche Dyspnoe.

Rücksichtlich der Beobachtung im Krankenhause, die leider wegen des plötzlich und unerwartet erfolgten Todes ganz lückenhaft war, wird Ihnen der betr. Assistent schreiben.«

Der Bericht desselben (Herr Dr. Boas) lautet so:

„Leider muss ich Ihnen mitteilen, dass unsere Beobachtungen bei der p. K. wegen des kurzen Aufenthaltes im Krankenhause — Pat. lag vom Abend des 19. Januar bis zum frühen Morgen des 21. Januar hier — keine eingehenden sein konnten. Sie starb unter den Erscheinungen der Respirationslähmung. Jedoch konnte sie bei weiter bestehender Dyspnoe die Zunge noch eine Stunde vor dem Tode gut herausstrecken.

Was den Tumor (s. u.) betrifft, so handelt es sich um ein etwa fünfmarkstückgrosses Lymphosarkom, welches mit der rechten Lunge verwachsen war."

Ich habe dann nachträglich noch von den Angehörigen der Patientin erfahren, dass das Krankheitsbild im späteren Verlauf besonders durch die Atemnot beherrscht gewesen sei. Die Artikulation und das Schlingen seien wesentlich erschwert gewesen. Die Schwäche in den Gliedmassen habe jedoch

noch in der letzten Lebenszeit nicht den Grad einer ausgesprochenen Lähmung erreicht. Und die Augenmuskellähmung sowie die Blasenschwäche sei sogar mehr und mehr zurückgetreten.

Die Obduction fand am 21. Januar 98 (wie es scheint, wenige Stunden nach dem Tode) statt:

„Mittelgrosse weibliche Leiche, in sehr gutem Ernährungszustand. Muskulatur gut entwickelt, ebenso der Panniculus adiposus. Zwerchfellstand beiderseits 4. Rippe. Herz: Klappen intakt, Muskulatur etwas atrophisch, braun. Linke Lunge frei beweglich, stark collabiert, überall lufthaltig. Rechte Lunge in ganzer Ausdehnung der Thoraxwand adhärent, Pleuraflüssigkeit beiderseits nicht vermehrt. Dem vorderen scharfen Lungenrand dicht anliegend, ohne fester mit ihm verwachsen zu sein, in der Gegend des Thymusrestes ein Tumor von der Grösse einer Mandarine, leicht braunrötlich gefärbt, auf dem Durchschnitt von streifigem Bau, durch zahlreiche rote und schwarze Punkte und Streifen gesprenkelt. (Mikroskopisch: Im gefärbten Präparat finden sich dichtgedrängte Massen von stark gefärbten Rundzellen und grosse blasse Kerne von länglicher Gestalt; feine Capillaren mit grossen Endothelzellen.)

Milz nicht vergrössert, von festweicher Consistenz, Zeichnung deutlich. Nieren klein, blutreich. Mark und Rinde gleichmässig braunrot gefärbt. An der Grenze beider sehr geringe hellere Streifen. Zeichnung der Rinde deutlich. Magen und Darm nichts Besonderes. Leber klein, etwas atrophisch, von brauner Farbe. Nebenniere intakt. Pankreas etwas klein.

Cervix virginell.

Gehirn von sehr schlaffer Consistenz. Hirn und Rückenmark ohne Befund.

Anatomische Diagnose: Atrophia fusca myocardii. Adhaesiones pleurae dextrae. Lymphosarcoma glandulae thymicae. Atrophia fusca hepatis. Hydrosalpinx dexter.

Uebergeben wurde mir das Gehirn, das sich in der Müller'schen Flüssigkeit gut conserviert zeigte und, obgleich es bereits zerlegt war, doch für eine Untersuchung auf Schnittpräparaten noch durchaus brauchbar war, ausserdem das Rückenmark. Muskeln und peripherische Nerven waren nicht aufbewahrt worden.

Das Gehirn und Rückenmark wurde in gewohnter Weise in Celloidin eingebettet. Als Färbungsmethoden kamen die Carmin-, Alaun-Hämatoxylin, Marchi, Weigert'sche, Pal'sche, Wolters'sche, Rosin'scheFärbung, sowie die nach Kulschitsky in Anwendung.

Rückenmark: Während sich das Brust-, Lenden- und Sacralmark im wesentlichen als normal erwiesen, traten eine Reihe von Veränderungen im Halsmark hervor. Einmal fanden sich hier in verschiedenen Höhen zahlreiche frische Blutungen, fast ausschliesslich in der grauen Substanz. Es sind kleine Ansammlungen roter Blutkörperchen ausserhalb der Gefässe, im Gewebe, gelegentlich im nächsten Umkreis einer Ganglienzelle, ohne dass jedoch an diesen wesentliche Veränderungen nachgewiesen werden konnten. Es fehlten alle Zeichen, aus denen auf ein längeres Bestehen dieser Blutungen hätte geschlossen werden können. Hie und da finden sich die Blutherde in der Umgebung eines Gefässes, dessen Wandungen verdickt und kleinzellig infiltriert oder hyalin-entartet sind. Im Ganzen erscheinen sie besonders in der vorderen grauen Substanz sowie an der Grenze von Vorder- und Hinterhorn, auch noch in der Basis des letzteren.

Den auffälligsten Befund bildet aber eine Herderkrankung an umschriebener Stelle des Halsmarks, etwa dem mittleren Bereich der Halsanschwellung entsprechend. Die hier bestehende Abnormität ist auf den Schnitten schon mit blossem Auge zu erkennen und zwar als ein transversal verlaufender, den ganzen Querschnitt oder doch denselben zum grössten Teil durchsetzender Spalt Er nimmt nicht in allen Schnitten den gleichen Verlauf, durchsetzt die graue Substanz an der Grenze von Vorder- und Hinterhorn oder auch weiter vorn die Commissuren, oder verläuft vor denselben und endigt im Vorderseitenstranggebiet, indem er hier eine Bogenlinie bildet. Bei der ersten flüchtigen Betrachtung hat man den Eindruck, ein Kunstprodukt vor sich zu haben. Das war auch mein erster Gedanke. Die genauere mikroskopische Untersuchung beseitigt den Zweifel an dem pathologischen Charakter dieses Befundes.

Es zeigt sich nämlich an dieser Stelle — in ganzer Ausdehnung des Herdes — ein völliger Zerfall und Schwund der nervösen Elemente, während das Gliagewebe beträchtlich gewuchert ist; es findet sich hier ein dichtes Filz- und Reiserwerk von Gliafäden und Balken und zwar sowohl in der weissen wie in der grauen Substanz. In diesem Buschwerk von Gliafasern (und bindegewebigen Elementen) finden sich auch einzelne Gefässe mit verdickten Wandungen, aber von einer Vermehrung der zelligen Gebilde, speciell von einer Rundzellenansammlung, kann keine Rede sein.

Der gliöse Charakter dieses Herdes ist besonders deutlich an Carmin- und Kulschitzky- (Pikrinsäure-) Präparaten zu erkennen, während in den nach der Weigert'schen und Wolter'schen Methode gefärbten der Zerfall des Nervenmarkes deutlich in die Erscheinung tritt.

Da, wo der Herd die graue Substanz durchsetzt, fehlen die Ganglienzellen, in der Umgebung sieht man einzelne geschrumpfte, fortsatzarme Ganglienkörper. Der Herd besitzt nur eine geringe Höhenausdehnung, und so ist es zu erklären, dass die Marchi-Färbung sich nicht auf dieses Gebiet erstreckt. In anderen Höhen war an den nach Marchi gefärbten Präparaten eine als sicher pathologisch anzusprechende Veränderung nicht wahrzunehmen.

Ein ganz umschriebener Herd findet sich dann noch im oberen Brustmark in der Umgebung eines erkrankten Gefässes; das Gewebe ist hier zum Teil nekrotisch zerfallen, andererseits treten hier dichte Gliazüge auf.

Die Rückenmarkshäute sind nicht wesentlich verändert. Nur an einzelnen Stellen des Halsmarkes erscheinen die Meningen, besonders im vorderen Bereich, etwas verdickt, es gilt dies noch am ehesten für den in die vordere Medianfissur eindringenden Fortsatz.

In den unteren Abschnitten der Medulla oblongata keine gröberen Veränderungen, doch ist die Wandung einzelner Gefässe etwas verdickt und aufgelockert; auch sind die Kerne und Gefässwände stellenweise vermehrt. Ausgesprochene entzündliche Zustände oder Degenerationsprozesse fehlen hier aber völlig, und es soll gleich hervorgehoben werden, dass in allen Höhen des verlängerten Markes, der Brücke und der Vierhügelgegend die nervösen Elemente, speciell die Nervenkerne und die aus ihnen entspringenden Wurzeln unversehrt sind. Wenigstens lassen sich mit den in Anwendung gezogenen Färbungsmethoden Abweichungen von der Norm nicht nachweisen. Nur im Bereich des linken Hypoglossuskerns ist ein als pathologisch imponierender Befund zu erwähnen, nämlich ein kleiner Hohlraum, in dessen Umgebung das Gewebe verdichtet ist, während der unregelmässig und wie zernagt aussehende Rand aus körnigem, detritusähnlichem Material besteht. In einzelnen Höhen schliesst sich der Hohlraum unmittelbar an ein Gefäss an, dessen Wandung erkrankt ist. Allem Anschein nach handelt es sich um einen kleinen Erweichungsherd (?) und der Hohlraum ist künstlich durch das Herausfallen des erweichten Gewebes beim Schneiden entstanden. Uebrigens ist der Kern des N. hypoglossus trotz dieser Herdaffection, die nur in wenigen Schnitten besteht und auf dem Querschnitt nur einen kleinen Bezirk einnimmt, von normaler Beschaffenheit.

Veränderungen von schwer zu beurteilendem Wert finden sich dann erst wieder in den oberen Etagen der Brücke, sowie in der Vierhügelgegend. Einmal sind es die frischen Hämorrhagien, die sich z. B. in der Höhe der Trigeminuskerne, im Oculomotoriuskern, aber doch nur in spärlicher Zahl finden. Ausserdem ist mir ein Befund besonders aufgefallen. An den mit Carmin und Alaunhämatoxylin gefärbten Präparaten macht sich in der den Aquaeductus Sylvii umgebenden grauen Substanz ein übermässiger Zellenreichtum bemerklich. Es sind den Gliazellen durchaus ähnliche, zum grössten Teil einkernige Zellen, die hier in dichten Massen auftreten, und zwar sowohl in einer mehr diffusen, als auch in einer herdförmigen Anordnung, kleine Haufen und Gruppen bildend. Im hinteren Vierhügel sind solche Zellengruppen auch in der Raphe unterhalb des hinteren Längsbündels in der grauen Substanz vorhanden.

Bei der ersten Betrachtung dieser Bilder schien mir der pathologische Charakter über jeden Zweifel erhaben. Bei Vergleichung mit entsprechenden Normalpräparaten tauchten Bedenken auf, und es hat lange Zeit gedauert, ehe ich zu einem sicheren Resultate der Beurteilung gelangte. Denn der Zellenreichtum dieser Gegenden ist schon in der Norm ein sehr wechselnder, und

es kommen in der Umgebung der Sylvischen Wasserleitung Ansammlungen von Gliazellen vor, die in einzelnen Präparaten nicht weit hinter den von mir in unserem Falle vorgefundenen zurückbleiben.

Dennoch bin ich zu der Ueberzeugung gelangt (und Herr College Hansemann, den ich dieserhalb consultierte, hat sich mir angeschlossen), dass hier ein krankhafter Befund vorliegt, da ich solche Zellmassen und zu rundlichen Gruppen angeordnete Zellhaufen unter normalen Verhältnissen nicht beobachtet habe. Ausserdem sind die Gefässe dieses Gebietes zum Teil schwer verändert bis zu dem Grade einer völligen Sklerosierung, bezw. fibrösen Entartung der Gefässwand. In der Höhe des vorderen Vierhügels tritt von der Pia aus eine kleine Arterie in die Substanz desselben hinein, deren Wandungen von Rundzellen dicht besetzt sind; diese Infiltration erstreckt sich auch noch in die weitere Umgebung.

Es ist noch hinzuzufügen, dass in Marchi-Präparaten, die aus der Gegend der Medulla oblongata — Höhe des X. und XII. — stammen, nichts Krankhaftes zu bemerken ist. Denn die schwarzen Schollen, die die Hypoglossuswurzeln in ihrem intramedullären Verlauf begleiten, habe ich noch in keinem Marchi-Präparat dieser Gegend vermisst.

Fall I Brissaud-Lantzenberg.

D. H., 41 Jahre, aufgen. am 25. Dec. 95. Eltern an Apoplexie gestorben.

Pat. hat selbst früher an Bronchitis gelitten und 2mal an „crises douloureuses du côté droit). März 94 soll er an Myocarditis (?) gelitten haben. Seit der Zeit starke Abmagerung und allgemeine Schwäche.

Status (Dec. 95): Starrer Gesichtsausdruck. Abflachung der rechten Wange nnd der Schläfen. Augenschluss kraftlos, unvollkommen. Auch Stirnrunzeln unvollkommen. Die oberen Lider werden nicht vollkommen gehoben. Rechter Mundfacialis bleibt auch etwas zurück.

Zunge abgemagert, besonders rechts. Deviation nach rechts. Rechte Zungenhälfte viel schlaffer als linke. Kein fibrill. Zittern. Zungenbewegungen beschränkt. Keine Schlingbeschwerden.

Bulbusbewegungen etwas beschränkt, Diplopie.

Vorderer Rand der Stenocleid. tritt nicht hervor; sternale Portion atrophiert.

Schilddrüse voluminös.

Kopfneigung kraftlos. Nackenmuskulatur atrophisch.

An den Armen Abflachung der Muskeln, deren Konturen zum Teil geschwunden sind, und erhebliche Muskelschwäche. Erstes Spatium interosseum eingesunken. „L'éminence thénar gauche est plus diminuée que la droite. Le pouce a une tendance à se mettre sur le même plan que les autres doigts. L'hypoténar ne fait pas de saillie sur le côté cubital de la main. L'atrophie des interosseux gauches et plus marquée qu'à droite; légère parésie de ces muscles interosseux."

Auch an Beinen Atrophie einzelner Muskeln, z. B. Vastus internus, Adductoren. Muskelschwäche.

Sensibilität, Sphincteren normal.

Stimme nasal und rauh. Husten trocken.

Juni 96 wesentliche Besserung. Die allgemeine Abmagerung weniger ausgesprochen. Ausdruck weniger starr. Ptosis geringer, Augenschluss kräftiger, Augenbewegungen nahezu frei. Schlucken immer gut. Atrophie an der Muskulatur der Extremitäten geringer. Ermüdung am Abend grösser und auch von einem Tage zum anderen wechselnd. Muss sich beim Gehen oft ausruhen. Zuweilen muss er sich mit den Händen vom Stuhl emporbringen.

Elektrische Erregbarkeit normal, keine Entartungserscheinungen.

Prüfung auf myasthenische Reaktion im October und Nov. 96 mit negativem Ergebnis, aber das war schon im Stadium der Besserung.

Fall II Brissaud-Lantzenberg.

C. R., 40 Jahre, Diabetiker.

Im Juni 94 allgemeine Abmagerung und Schwäche.

August 94 Schwäche im rechten Arm, dann im linken mit besonderer Erschwerung des Hebens in den Schultern. Schmerzen in Nackenmuskeln und Schwäche in denselben „A la moindre fatigue, au moindre froid, le petit doigt de chaque main s'écartait de l'annulaire", dann Erschwerung des Sprechens, Pfeifens für einige Tage.

Sept. 94 Abmagerung der Schultermuskeln und des Pectoralis. Ermüdung beim Singen. Brissaud konstatierte Atrophie der Arme. Später Sehstörung, Ptosis. Im November Schwäche in den Armen. Dezember: Verringerung der Atrophie und der Ptosis, Schwäche in den Armen bleibt. Hinzu kommt Kaumuskelschwäche und Gefühl von Schwäche in Lippen und Wangen.

Mai 95 fortschreitende Besserung.

Juni 96 wieder etwas grössere Schwäche nach Schnupfen und Furunculose. Ermüdungssymptome, auch beim Sprechen und Kauen. Keine Schlingbeschwerden.

Das Ganze ist weniger eine Krankengeschichte, als ein Bericht des Kranken.

Fall II Laquer.

C. M., 49jähr. Schneidergeselle, nicht belastet. Im wesentlichen früher gesund, im 37. Jahre Gichtanfälle, die sich später wiederholten. Wegen eines hartnäckigen Katarrh's und einer Schleimbeutelentzündung im rechten Kniegelenk am 21. Mai 97 Krankenhausaufnahme.

Es traten dort zum ersten Male reissende Schmerzen im rechten Arm und rechten Bein auf und Schwäche in denselben. Nach Hebung der Bronchitis und Gelenkaffektion wurde er am 17. Juni 97 wieder entlassen. Aber nach Aufnahme der Arbeit erhebliche Zunahme der Schwäche in den Armen. Der behandelnde Arzt vermutete luetische Spinalerkrankung und verordnete Schmierkur mit schlechtem Erfolg. Jetzt Doppeltsehen. Insufficienz des rechten Rectus internus, Diplopie. Ophthalmoskopisch normal.

Am 11. Sept. 97 Aufnahme ins Krankenhaus. Leichtes Herabhängen der oberen Augenlider, ausgesprochene Erschöpfbarkeit der Levatores palpebr. Bei wiederholten Bewegungen offenkundige Ptosis; bald ist der rechte, bald der linke Bulbus für Minuten nur noch halb von dem Lide bedeckt.

Oft trifft man auch ohne diese künstliche Erschöpfung der Lidheber den Kranken mit einer Ptosis behaftet, die er anstrengendem Lesen verdankt. Ebenso leicht ermüdet er beim häufigen Blickwechseln nach aus- und einwärts, auch beim Grimassieren, Pfeifen und Mundspitzen nach wiederholter Muskelaktion. Dagegen ist Kauen, Sprechen und Schlucken im Ganzen ungestört. Nur beim Abendessen braucht er mehr Zeit zur Zerteilung fester Speisen.

Stimme und laryngoskopischer Befund normal. Psyche frei.

Ausgesprochene Myasthenie der Arme. Der Gang zeigt, dass auch der Ileopsoas leicht erschöpfbar ist, er wird nach einigen Schritten wiegend und schliesslich ganz unmöglich; es dauert dann $^1/_4$—$^1/_2$ Stunde, ehe die alte Gehfähigkeit erreicht ist.

Die Ermüdung einer Muskelgruppe beeinträchtigt auch die Leistungsfähigkeit anderer.

Atrophien fehlen, aber die Muskeln sind schlaff. Sensibilität und Sphinkteren normal. Sehnenphänomene normal und nicht erschöpfbar.

Myasthenische Reaktion ausgesprochen.

Im weiteren Verlauf Uebergang der Myasthenie in mässige Atrophie der Extremitäten und Zunahme der Erschöpfbarkeit bis zu wirklicher Parese. Die Atrophie betrifft besonders den Deltoideus, Biceps, Triceps, die Interossei, den Quadriceps etc. Besonders auffällig ist das Schwinden der Handmuskulatur auf beiden Seiten. Jetzt erinnert der Zustand sehr an das Bild der Dystrophie.

Myasthenische Reaktion deutlich, aber auch die Zuckungen bei direkter faradischer Reizung träge. [Faradische Entartungsreaktion (Remak). Partielle EaR mit obligater Zuckungsträgheit (Erb).]

Fall II Unverricht.

F. K., 26jährige Dame. Keine Belastung. War sonst früher gesund und kräftig. Nur der Rücken sei nie besonders stark gewesen.

Im 21. Lebensjahre erkrankte sie mit Schwindelanfällen, allgemeiner Körperschwäche und Schmerzen im Rücken, die Beschwerden gingen bald zurück. 1892 wurde sie sehr nervös, besonders gegen Geräusche. Im Dezember desselben Jahres 3 Wochen Kopfschmerz. Dann traten Schwächezustände auf, die sich im Anschluss an einen Influenza-Anfall im Nov. rapid steigerten. Vor Eintritt der Menses wurden die Beschwerden gewöhnlich stärker, um nachher an Intensität abzunehmen. Ungünstig sollen besonders Hitze und Kälte auf ihr Befinden wirken.

Jetzt klagt sie über starke Schwäche und hochgradige Ermüdbarkeit in Armen und Beinen. besonders beim Gehen, sie fängt gut an und taumelt schliesslich wie eine Betrunkene. Aufrecht sitzen kann sie nur mit Unterstützung der Arme. Auch der Kopf muss beim Sitzen gestützt werden.

Befinden grossen Schwankungen ausgesetzt.

Zuweilen Doppelsehen, auch sollen die Augen bei anstrengendem Sehen zufallen. Sprach- und Schlingbeschwerden sollen i. J. 94 bestanden haben, indem diese Funktionen schnell versagten, ebenso war das Kauen schwer und nur mit längeren Pausen ausführbar. Gegenwärtig sollen diese Beschwerden nur auftreten, wenn sie besonders stark angegriffen ist. Sie will etwas vergesslich sein. Schlaf schlecht.

Status (Okt. 97): Leidlich ernährt, blass. Puls etwas frequent, keine Temperatursteigerung, Sensibilität intakt. Reflexe, auch von den Sehnen, erhalten. Kein Zittern. In Armen wenig Kraft, doch kann sie gut handarbeiten, aber mit schneller Ermüdung. Nach 5 maligem Erheben der Arme gelingt es nicht mehr.

Soll sie eine längere Strecke gehen, so muss sie Unterstützungspunkte suchen. Bei Augenschluss ist sie ganz unsicher. Besteigen eines Stuhles unausführbar. Will sich im Bett nur mit Unterstützung der Arme emporrichten können. Elektrisch normal, auch keine Erschöpfbarkeit. Obere Augenlider hängen meist müde herab, werden aber auch häufig in auffälliger Weise aufgerissen. Pupillen normal. Bei seitlicher Blickrichtung gleichseitige Doppelbilder.

Fall Wheaton.

A., 33 jährige Lehrerin. Mutter an Tuberkulose gestorben. Pat. selbst immer etwas schwächlich und nervös. In den letzten Jahren viel Anstrengung, arbeitete bis tief in die Nacht. Sie wurde sehr nervös, schlaflos, besonders auch nach einer Zahnextraktion, bei der sie sich aufregte. In der Nacht vom 21. Juli heftiger Kopfschmerz, am Morgen dann Ptosis und Hyeraesthesia retinae.

Status am 22. Juli. Dürftiger Ernährungszustand. Puls und Respiration normal. Ptosis, heftiger Kopfschmerz und entzündliches Aussehen der Augen (the inflamed appearance of the eyes). Allgemeine Nervosität. Lungen und Herz gesund, ebenso die Abdominalorgane. Psyche frei. Gesichtsmuskeln und Zunge freibeweglich. Auch Bulbusbewegungen nicht behindert. Sprache gut. In Armen und Beinen keine Lähmungssymptome. Sensibilität, Reflexe, Sphinkteren normal. In den nächsten Tagen Zunahme der Ptosis, Diplopie, Kaubeschwerden, Schlaflosigkeit, Gehstörung. Auch die Nackenmuskeln wurden schwach. Deutliche Erschöpfbarkeit in den beteiligten Muskelgebieten und erhebliche Intensitätsschwankungen, kein fibrilläres Zittern.

14. Aug. Zunahme aller Störungen während der profusen Menstruation Jetzt auch Schlingbeschwerden. Keine Atrophie[1]).

Am 31. Aug. und 7. und 11. Sept: Erstickungsanfälle.

Sehnenphänomene in letzterer Zeit gesteigert.

Am 14. während Nahrungsaufnahme wieder schwerer Erstickungsanfall, dann Atemstillstand, während das Herz noch kurze Zeit schlug, darauf Tod an Respirationslähmung.

---

[1]) Ueber elektr. Erregbarkeit nichts gesagt.

Fall Mailhouse.

L. D., 2¾ Jahre alt, ein früher gesundes Kind, schien in der ersten Woche des Juli stark unter der Hitze zu leiden und hatte eine Attaque von Durchfall. Gegen den 6. Juli fiel es auf, dass es zuweilen den Kopf nicht aufrecht halten konnte, sondern nach hinten gezogen wurde, das dauerte 3—4 Tage. Auch das Kauen war dabei erschwert, musste oft unterbrechen, und es bestand Dysphagie sowie zuweilen Dysarthrie. Seit 2 Tagen auch Ptosis und Beeinträchtigung der mimischen Bewegungen.

Status: Keine Belastung. Innere Organe gesund. Doppelseitige Ptosis. Sonst Augen gesund, indes zeitweilig Schielen. Gesicht ausdruckslos, das Kind kann nicht lachen. Speichelfluss, Mund geöffnet. Gaumen beweglich, Kauen normal. Extremitäten frei, ermüdet aber beim Gehen. Puls, Temperatur, Respiration normal. Keine Atrophie.

Elektrische Untersuchung unvollkommen.

Ordination: Bettruhe, Strychnin etc. In der Folge schnelle Besserung.

19. Juli wieder grössere Schwäche.

31. Juli. Alle Lähmungserscheinungen geschwunden.

4. August wieder Anfall von Schwäche der Nacken- und Schlingmuskeln. Bei ärztlicher Untersuchung sind die Erscheinungen wieder zurückgetreten.

Am 5. August beim Kaffeetrinken Schlingbeschwerden und plötzlicher Tod an Herzlähmung. Keine Autopsie.

Fall Kostezky.

Bei einem 24jährigen Mann, welcher an Anfällen von Herzklopfen und Atmungsbeschwerden gelitten hat, entwickelte sich Schwäche in der Rumpf- und Extremitätenmuskulatur, sodass er seine Thätigkeit aufgeben musste. Die Stimme wurde nasal und die Atmung erschwert. Dieser Zustand verschwand innerhalb weniger Wochen. Nach 2 Monaten in Folge einer Gemütserschütterung Schluckbeschwerden. Status: Starke Abmagerung, Muskulatur schwach entwickelt. Beiderseitige Ptosis, Gesichtsausdruck maskenartig, Diplegia facialis. Zunge wird mühsam ausgestreckt, Parese der Pharynx- und Larynxmuskeln. Dysarthrie, Dysphagie, Kaubeschwerden, Parese des Diaphragma. Dyspnoe. Anfälle von Herzklopfen mit Puls von 112. Parese und Atrophie verschiedener Rumpf- und Extremitätenmuskeln (Pectorales, Deltoidei, Thenar, Hypothenar etc.), Reflexe, Sensibilität intakt.

Grad der Parese schwankend. Ermüdbarkeit bis zu dem Grade, dass sich nach mehrmaliger Augenbewegung Diplopie einstellt.

Verlauf deutlich remittierend. Der Autor meint, dass dieser Fall einen Uebergang zwischen Duchenne's progressiver Bulbärparalyse und der asthenischen darstelle.

Fall II Saenger-Wilbrand.

Frl. W., 41 Jahre, leidet seit mehreren Jahren an nervösen Beschwerden. Seit vergangenem Winter fühlt sie sich äusserst matt, konnte ihre Glieder kaum mehr bewegen, nicht mehr Treppen steigen. Beim Essen wurden ihr die Kiefer müde, sodass sie zuletzt nur noch flüssige Nahrung aufnahm. Vor 2 Jahren Ptosis und Diplopie. Wurde wegen der letzteren Störung operiert.

St. pr. Grosse magere Person von müdem Aussehen, Augen halb geschlossen. Kann einmal nach oben blicken, dann sinken die Lider sofort herab und können nicht wieder gehoben werden. Bei starrem Fixieren fallen beide Augen ganz zu. Strabismus convergens. Unvollständige Ophthalmoplegia exterior. Im Gesichtsfelde leichte Ermüdbarkeit. Nach Erholung der Augen volle Sehschärfe. Lichtblendung und Photopsien, Pupillen etc. normal. Augenschluss mangelhaft unter Zuckungen. Zeitweise Zuckungen im linken Mundwinkel.

Sprache eigentümlich verschleiert, manche Worte kommen ziehend (? Ref.) heraus. Bei längerem Sprechen tritt sehr schnell Ermüdung ein.

Allgemeine Sensibilität intakt, Reflexe vorhanden.

Später gebessert entlassen.

»In diesem Falle bestanden neben den Symtomen der asthenischen Bulbärparalyse auch die Erscheinungen der nervösen Asthenopie.«

(Nichts gesagt über Muskelzustand und elektrische Erregbarkeit.)

Es ist eine recht bunte Gesellschaft, die sich in dieser Gruppe vereinigt findet, doch werden die Gesichtspunkte, welche für ihre Aussonderung bestimmend waren, bei der Revision der einzelnen Beobachtungen erörtert werden.

Ich habe zunächst einige Fälle in diese Rubrik gebracht, in welchen die Untersuchung, soweit sie aus dem Krankenbericht hervorgeht, eine zu unvollkommene gewesen ist, als dass auf Grund derselben die Diagnose mit Bestimmtheit gestellt werden könnte. Hierher gehört der Fall II von Bernhardt, der II. von Unverricht, der II. von Brissaud-Lantzenberg, der unter II. von Wilbrand-Saenger mitgeteilte, sowie die von Wheaton und Mailhouse. Es ist zuzugeben, dass diese Gruppe einerseits noch wesentlich erweitert werden könnte, dass andererseits bei ihrer Zusammenstellung insofern nicht mit peinlicher Konsequenz verfahren werden konnte, als sich auch unter Gruppe III einzelne Beobachtungen finden, in denen die Krankengeschichte manche Lücke aufweist. Insbesondere ist es aber das Fehlen jeder Angabe über das Verhalten der elektrischen Erregbarkeit, welches mich bei vielen dieser Fälle bestimmt hat, sie nicht zu den sicheren zu rechnen. Der von Brissaud-Lantzenberg mitgeteilte II. stellt aber überhaupt mehr eine Anamnese, als eine Krankengeschichte dar.

Am ehesten kann man noch von den von Bernhardt, Wilbrand-Saenger, Mailhouse und Wheaton beschriebenen sagen, dass sie wahrscheinlich zur myasthenischen Bulbärparalyse gehören.

Es folgen dann die 3 Fälle mit Obduktionsbefund, deren Deutung und Klassifizierung einige Schwierigkeit bereitet.

Was zunächst die Beobachtung von Berkley anlangt, so glaube ich, sie wegen der Imbecillität des Patienten und besonders wegen der durch die Autopsie nachgewiesenen Grosshirnerkrankung ohne weiteres ausscheiden lassen zu dürfen.

Den von mir unter V mitgeteilten Fall, in welchem die klinische Diagnose zwischen Poliencephalomyelitis und Bulbärparalyse ohne anatomischen Befund schwankte und der anatomische Befund kein ganz negativer war, muss ich zu den unsicheren und zweifelhaften rechnen, zumal die klinische Beobachtung eine unvollkommene gewesen ist, und halte ich es jedenfalls nicht für berechtigt, ihn für den Ausbau des Krankheitsbildes der myasthenischen Paralyse zu verwerten.

Am schwierigsten ist die Beurteilung und Klassifizierung des II. Senator'schen Falles (er ist chronologisch der erste der von ihm beobachteten), und ich muss gestehen, dass ich lange geschwankt habe, ob ich ihn in die Gruppe I oder IV aufnehmen sollte. Jedenfalls hat er mit der myasthenischen Paralyse den negativen anatomischen Befund und die Bulbärsymptome gemein. Aber es bestand eine rechtsseitige Hemiplegie (mit Fussclonus auf der

rechten Seite), und komplete Anarthrie, wenn nicht gar Aphasie; also Erscheinungen, welche dem Krankheitsbild der myasthenischen Paralyse so fremd sind, dass wir aus diesem Grunde der Beobachtung einen besonderen Platz anweisen müssen.

Wir kommen dann zu einer Reihe von Fällen, in denen neben den Erscheinungen der myasthenischen Paralyse einzelne Symptome vorgelegen haben, die zu dem Bilde dieser Krankheit, welches wir auf Grund der Mehrzahl der Beobachtungen entworfen haben, nicht gehören.

Zunächst gilt das für die von Dumarest angeführte Starre der Pupillen auf Lichteinfall und bei Accommodation. Es ist dieses Symptom zwar auch in dem in Gruppe III referierten Eulenburg'schen Falle geschildert worden, aber die entsprechenden Angaben sind dort nicht ganz übereinstimmend — einmal heisst es, die Reaktion sei eine träge und an anderer Stelle, sie sei fast aufgehoben gewesen — andererseits haben wir schon unseren Zweifeln bezüglich der Verwertbarkeit dieses Falles Ausdruck gegeben und hätte er vielleicht richtiger in Gruppe IV Aufnahme gefunden. Jedenfalls zählen wir beide Beobachtungen zu den unsicheren und halten uns auf Grund derselben nicht für berechtigt, das Symptom der Pupillenstarre in das Krankheitsbild der myasthenischen Paralyse aufzunehmen.

Es folgt dann eine Beobachtung von Grocco, die mir leider nur im Referat zugänglich gewesen ist. Nach diesem Bericht gehörte zu den Symptomen des Leidens auch die Erschöpfbarkeit des Sphincter pupillae („sous l'influence d'un stimulus rapide prolongé", wie es in dem Referat von Massalongo heisst), und des Herzens („ralentissement sensible du coeur après des faibles efforts"). Diese Erscheinungen passen nicht in den Rahmen des von uns entworfenen Krankheitsbildes, da sich das Symptom der Myasthenie nur auf die vom Willen beherrschten Muskeln erstreckt. Jedenfalls bleiben weitere überzeugende Beobachtungen entsprechender Art abzuwarten, ehe wir diese Zeichen in die Symptomatologie der bulbären Neurose aufzunehmen berechtigt sind.

Die Erschöpfbarkeit des Sphincter iridis hat auch Kojewnikoff in seinem II. Falle beschrieben, aber wir müssen diesen schon aus anderen gleich anzuführenden Gründen zu den zweifelhaften und jedenfalls zu den unreinen rechnen. Zu den ungewöhnlichen Symptomen desselben gehörte auch die Ermüdbarkeit des Sehnerven, insbesondere der peripherischen Netzhautabschnitte, eine auch von Wilbrand-Saenger beschriebene Erscheinung, an der wir keinen Anstoss nehmen würden, da sie als Zeichen der Hysterie und Neurasthenie auch im Geleite der bulbären Neurose auftreten könnte. Diese Vorstellung ist um so mehr berechtigt, als auch anderweitige, vielleicht als hysterisch zu deutende Erscheinungen: Herabsetzung der Sehschärfe und des Geschmacks, bei Kojewnikoff vorlagen. Ferner schildert er vorübergehende Glycosurie, Amenorrhoe, Odeme und Pulsverlangsamung, Sugillationen etc. Ganz besonders ist es aber die bei seiner Patientin wiederholentlich nachgewiesene Entartungsreaktion in einem umschriebenen

Muskelgebiete, welche uns zwingt, dem Fall eine Sonderstellung zu geben.

Und damit kommen wir zu der wichtigsten Unterabteilung dieser Gruppe: den Fällen, in denen das Verhalten der Muskelernährung und der elektrischen Erregbarkeit nicht mit den oben für die myasthenische Paralyse festgestellten Thatsachen in Einklang steht.

Es ist zunächst einer der von Erb beschriebenen Fälle (II), den wir aus diesem Grunde in Gruppe IV gebracht haben, obgleich er im übrigen als ein durchaus typischer anzusehen ist. Es heisst in demselben anfangs: „Elektrische Erregbarkeit scheint normal, und später: Die Masseteren sind jetzt entschieden atrophisch; an ihrer Stelle unterhalb des Jochbogens eine tiefe Grube. . . . Die Zunge scheint ebenfalls atrophisch." Leider fehlen alle weiteren Angaben über das Verhalten der elektrischen Erregbarkeit, die gerade in diesem Stadium der Atrophie und bezüglich dieser Muskeln von entscheidender Bedeutung gewesen sein würden. Wir müssen also den Fall zu den unsicheren rechnen, wenn er auch den unter Gruppe III angeführten sehr nahe steht.

In diese Rubrik gehört ferner eine Beobachtung Goldflam's aus dem Jahre 91. Abgesehen von den im Verlaufe der Krankheit sich wiederholentlich einstellenden Ohnmachten und dem Westphal'schen Zeichen (bezw. dem Fehlen aller Sehnenphänomene an den unteren Extremitäten), fand sich hier eine Atrophie der kleinen Handmuskeln mit starker Herabsetzung der elektrischen Erregbarkeit und partieller Entartungsreaktion.

Es ist aus diesen Gründen nicht erlaubt, diesen Fall der myasthenischen Paralyse einzureihen, wenngleich es nicht auszuschliessen ist, dass eine Kombination des Leidens mit anderweitigen, zu wirklichem Muskelschwunde führenden Affektionen vorkommt. Dieselbe Deutung trifft vielleicht für die schon citierte Beobachtung Kojewnikoff's zu, in welcher neben myasthenischer Reaktion Entartungsreaktion in der atrophischen Zungenmuskulatur nachgewiesen wurde.

In dem I. der von Brissaud-Lantzenberg geschilderten Fälle ist die Atrophie sogar eine ausgebreitete, und wenn die später im Stadium der Besserung vorgenommene elektrische Untersuchung auch normale Verhältnisse ergab, so hindert doch die starke Betonung der Atrophie die Diagnose myasthenische Paralyse mit Bestimmtheit zu stellen.

Auch die sonst so typische Beobachtung (II) von Laquer muss unter die Rubrik der zweifelhaften gebracht werden, weil sich eine ausgebreitete Atrophie mit partieller Ea R. (und faradischer Entartungsreaktion) entwickelte, eine Erscheinung, die den Autor sogar zu der irrigen Annahme verleitete, dass die myasthenische Lähmung ein Vorstadium der Muskelatrophie bilde.

Für die Beobachtung Fürstner's haben dieselben Bedenken Gültigkeit.

Kostezky hat im Hinblick auf die Atrophie selbst die Ansicht ausgesprochen, dass der von ihm beobachtete Fall eine

Mittelstellung zwischen der progressiven atrophischen und der asthenischen Bulbärparalyse einnehme.

Jendrássik erwähnt ebenfalls, dass er bei seinem Patienten eine starke Herabsetzung der Erregbarkeit im Bereich der Faciales gefunden habe, im übrigen scheint das Bild ein charakteristisches gewesen zu sein, nur traten neben den Symptomen der „bulbären Neurose“ (?) die Zeichen der Basedow'schen Krankheit hervor.

Schliesslich habe ich selbst im Jahre 95 die Krankengeschichte eines Patienten veröffentlicht (Fall IV Oppenheim, Gruppe IV), bei dem alle anderen Zeichen auf eine „Bulbärparalyse ohne anatom. Befund“ hinwiesen, während die starke Herabsetzung der elektr. Erregbarkeit in einem Muskel (im Orbicularis palpebrarum) mich in der Beurteilung des Leidens etwas unsicher macht und veranlasst, ihn einstweilen in Gruppe IV unterzubringen.

Ungewöhnliche Symptome, Atypische Fälle, Komplikationen.

Besonders ist es die im vorigen Abschnitt zusammengestellte Kasuistik, welche uns das Material für die Ermittlung und Beurteilung der ungewöhnlichen Symptome, der atypischen Formen und der Komplikationen dieses Leidens bietet. Es ist aber auch schon in dem die spezielle Symptomatologie behandelnden Teile auf Erscheinungen hingewiesen worden, die in vereinzelten Fällen beobachtet wurden, während sie zu den typischen Merkmalen nicht gerechnet werden konnten.

Dahin gehören zunächst die so selten vorkommenden psychischen Störungen, die wir als Komplikation oder als sekundäre Erscheinung (Gemütsverstimmung aus Gram über das Leiden, Inanitionsdelirien etc.) auffassen mussten, da die myasthenische Paralyse selbst keine Störungen des Seelenlebens mit sich bringt.

Das gleiche gilt für die objektiven Störungen der Sensibilität, die in den typischen Fällen durchaus vermisst werden und da, wo sie beobachtet wurden, auf ein komplizierendes Leiden — wohl meistens Hysterie — zurückgeführt werden mussten (wie in den Beob. von Ballet, Kojewnikoff, Wilbrand-Saenger u. A.).

Ihnen reihen sich die Fälle mit sensorischen Störungen an, für die zum Teil ebenfalls die Kombination mit Hysterie oder Neurasthenie anzunehmen ist, während es sich in anderen um eine gewöhnlich im Anschluss an Influenza oder eine andere Infektionskrankheit aufgetretene, neben der Myasthenie bestehende, aber nicht zu ihr gehörende Anosmie, Ageusie oder dergl. handelte.

Es folgen die Beobachtungen, in denen sich die Symptome der rapiden Erschöpfbarkeit auch auf nicht-quergestreifte (nicht dem Willen unterworfene) Muskeln erstreckte. Es dürfte sich da nicht um eine fremde Komponente, sondern in der That um ein ungewöhnliches Zeichen des Leidens handeln, entsprechend jenen ver-

einzelten merkwürdigen Beobachtungen, in denen auch unter anderen Verhältnissen dem Willen physiologisch nicht unterworfene Muskeln willkürlich bis zu einem gewissen Grade beeinflusst werden konnten (Herz, Pupille etc.)

Es unterliegt keinem Zweifel, dass eine durch den Augenspiegel nachweisbare, oder wir dürfen sagen, eine materielle Erkrankung des N. opticus nicht zu dem Bilde dieser Krankheit gehört. Wenn nun doch ein oder zwei Fälle beschrieben worden sind, in welchen derartige Störungen vorgelegen haben, so hat es sich entweder überhaupt nicht um das hier in Frage stehende Leiden gehandelt oder um eine Kombination desselben mit einer anderweitigen Affektion.

Ebenso dürfte die reflektorische Pupillenstarre zu deuten sein, die in 2 Fällen, welche hierhergerechnet wurden, konstatiert worden ist. Und auch bezüglich der Harnverhaltung und Incontinentia urinae muss ich an dieser Auffassung festhalten.

Während das normale Verhalten der Sehnenphänomene die Regel bildet, ist es nicht ungewöhnlich, dass sie gesteigert sind, auch eine Abschwächung derselben kann vorkommen. Aber die Steigerung entspricht nicht dem für die spastischen Zustände charakteristischen Bilde (es fehlt immer der Muskelspasmus und das Babinski'sche Phänomen), und die Abschwächung erreicht nicht den Grad der vollkommenen Aufhebung, wenn es auch gelegentlich gelingt, das Kniephänomen auf dem Wege der Erschöpfung (durch wiederholtes Percutieren der Patellarsehne) vorübergehend zum Schwinden zu bringen.

Wenn auch ungewollte Bewegungen vom Charakter des fibrillären Zitterns und des Tic (convulsif) in vereinzelten Fällen vorkommen und ausnahmsweise choreiforme Zuckungen beobachtet wurden, so fehlen doch alle anderen Reizerscheinungen auf motorischem Gebiete; insbesondere gehören Krämpfe nicht zu dem Symptombilde dieser Krankheit, wähend sie als Zeichen einer sie komplizierenden Hysterie in die Erscheinung treten könnten.

Das sog. bulbäre Lachen und Weinen ist ebenfalls bei dieser Affektion nicht beobachtet worden.

Am schwierigsten ist die Frage zu beantworten, ob die echte Muskelatrophie zu den ungewöhnlichen Zeichen der myasthenischen Paralyse gehören kann. Wir haben gezeigt, dass sie in den sichern, typischen Fällen vermisst wird und konnten uns namentlich darauf berufen, dass auch in jenen, in denen der Tod nach mehrjähriger Dauer des Leidens erfolgte, sowohl die charakteristischen Veränderungen der elektrischen Erregbarkeit als auch vor allem bei der post mortem ausgeführten Untersuchung die Zeichen der Muskelatrophie nicht gefunden worden sind.

Dem gegenüber haben wir in diesem Abschnitt eine kleine Anzahl von Fällen zusammenstellen können, in denen wenigstens

9*

in einem Teil oder in einzelnen der von der Lähmung ergriffenen Muskeln eine in die Augen fallende Atrophie mit starker quantitativer Herabsetzung der Erregbarkeit oder gar mit partieller EaR beschrieben wurde.

Wenn nun auch in einigen der typischen und durch die Obduction verifizierten Fällen von der Abflachung einzelner Muskeln die Rede war, so ging doch aus dem normalen Verhalten der elektrischen Erregbarkeit, aus dem Verlauf und aus der anatomischen Untersuchung hervor, dass es sich um eine echte degenerative Muskelatrophie nicht gehandelt hat. Und wenn hier ebenso einmal in einem umschriebenen Muskelgebiet die elektrische Erregbarkeit herabgesetzt gewesen zu sein schien, so mussten wir dagegen einwenden, dass es sich auch da meist nur um eine Schätzung (nicht um eine genaue Messung) und um eine nichtkonstante Erscheinung handelte, und dass ferner nicht auf die durch die Myasthenie bedingte Veränderung der Reaktion Rücksicht genommen worden ist.

Wir mussten also daran festhalten, dass die Muskulatur bei dieser Affection in ihrem histologischen Verhalten und in ihrer Reaktion auf den elektrischen Strom der Norm entspricht (wenn man von der der Myasthenie entsprechenden elektrischen Reaktionsweise absieht.)

Unseres Erachtens dürfen auch die in diesem Abschnitt mitgeteilten Fälle diese Auffassung nicht erschüttern. Und wenn ein kleiner Teil derselben erhebliche Veränderungen der Erregbarkeit, selbst im Sinne der Entartungsreaktion darbietet, so dürfen wir nicht folgern, dass diese zu den Symptomen der Myasthenie gehören kann, sondern haben diese Fälle selbst in eine besondere Rubrik zu bringen.

Es ist richtig, dass ein Teil derselben, insbesondere der von Kojewnikoff mitgeteilte, all' die charakteristischen Züge unseres Krankheitsbildes enthält, und damit kann es nicht von der Hand gewiesen werden, dass wir auf Grund weiterer Erfahrungen künftig zur Abgrenzung eines besonderen Typus der myasthenischen Paralyse gelangen könnten, der sich durch das Auftreten schwerer Veränderungen der elektrischen Erregbarkeit in einzelnen Muskelgebieten auszeichnet. Einstweilen haben wir nicht das Recht dazu, müssen derartige Fälle vielmehr ganz ausscheiden lassen oder zu den Mischformen rechnen, der Vorstellung Raum gebend, dass auch einmal mit den hypothetischen Krankheitserregern der „Bulbärparalyse ohne anatomischen Befund" ein Virus in den Kreislauf gelangen kann, welches die charakteristischen Veränderungen der degenerativen Atrophie hervorbringt.

Selbst bezüglich des Vorkommens quantitativer Störungen der elektrischen Erregbarkeit haben wir uns noch mit grosser Reserve auszusprechen. Auch hier sind weitere, umfassende Untersuchungen erforderlich, die durch genaue wiederholte Prüfung (unter Benutzung des abs. Galvanometers) und unter voller Berücksichtigung der durch die myasthenische Reaktion bedingten Ver-

hältnisse feststellen, ob die quantitative Abnahme der Erregbarkeit ein dauerndes Zeichen dieses Leidens bilden, d. h. auch im nicht-ermüdeten Muskel hervortreten kann.

* *
*

Auf Komplicationen haben wir schon wiederholt Bezug genommen. Hier soll auf diese Frage etwas näher eingegangen werden. An die Spitze der Betrachtung dürfen wir den Satz stellen, dass die myasthenische Paralyse meistens ein unkompliziertes Leiden bildet, dass die Neigung, sich mit anderen Erkrankungen des Nervensystems zu assoziieren, keine ausgesprochene ist.

In erster Linie ist es die Hysterie, und wohl auch die Neurasthenie, mit welcher die Affektion sich verknüpfen kann. Beispiele dieser Art sind oben wiederholt angeführt, und ich verfüge selbst über eine typische Beobachtung (einen in Gemeinschaft mit Dr. Hirschberg beobachteten Fall mit tötlichem Ausgang an Nephritis) in welcher neben einer schweren Hysterie der Symptomenkomplex der myasthenischen Paralyse in voller Entwicklung vorlag. Leider besitze ich keine genauen Notizen über diesen Fall, sodass ich auf eine Wiedergabe der Krankengeschichte verzichten muss.

Bei der grossen Verbreitung der Hysterie ist hier zunächst an ein zufälliges Zusammentreffen zu denken. Da sich aber, wie wir oben gezeigt haben, auch die myasthenische Paralyse auf dem Boden der neuropathischen Diathese entwickelt, ist wohl in diesem gemeinschaftlichen Nährboden die Ursache der Coincidenz zu suchen.

Am häufigsten kombiniert sich die bulbäre Neurose mit der Basedow'schen Krankheit oder, wie wir zunächst sagen wollen: mit Symptomen des Morbus Basedowii, denn es sind bald nur einzelne Erscheinungen dieses Leidens, die neben den Zeichen der myasthenischen Paralyse hervortreten, bald ist es der typische Symptomenkomplex des Morb. Basedowii, mit dem sich ein der ersteren entsprechendes oder verwandtes Krankheitsbild vereinigte.

Am häufigsten ist es der Exophthalmus, mehrmals (so in einem von Kalischer und einem von mir beschriebenen Falle) der Exophthalmus und die Struma, daneben auch die Tachycardie, welche im Geleit der myasthenischen Paralyse zur Beobachtung kamen. In keinem dieser Fälle konnte die Diagnose Basedow-sche Krankheit mit Bestimmtheit gestellt werden, wenngleich auch Hyperidrosis und selbst Durchfälle bei meiner Patientin im Verlauf der Krankheit auftraten.

Das Graefe'sche Symptom wird von Goldflam erwähnt. Die Hypertrophie der Glandula thyreoidea als einzige Komplication des Bulbärleidens führen Charcot und Marinesco an.

Von einer Kombination der beiden Krankheitszustände — des Morbus Basedowii und der myasthenischen Paralyse — spricht Remak in einem Falle, den er allerdings nur beiläufig in einer Diskussion citiert.

Es stehen uns ferner eine Reihe von Beobachtungen aus der Literatur zu Gebote (Warner, Bristowe, Ballet, Seligmüller, Liebrecht, Rothmann, Marina u. A.), in denen neben dem Symptombilde des M. Basedowii die Ophthalmoplegie mit oder ohne Bulbärsymptome in einer dem Typus der myasthenischen Paralyse entsprechenden oder verwandten Weise in die Erscheinung trat. Unter den Fällen dieser Kategorie ist der von Jendrássik beschriebene, oben (S. 111) referierte, der wichtigste, weil hier das den M. Based. komplizierende Leiden der bulbären Neurose am nächsten steht[1]).

Es lässt sich aus diesem Material jedenfalls soviel entnehmen, dass sich die beiden Erkrankungen miteinander verknüpfen können. Jendrássik denkt an einen inneren Zusammenhang, indem er die beiden Symptomenkomplexe von einer organischen Erkrankung der grauen Massen am Boden des Metencephalon ableitet (Poliomyelencephalitis). Dass diese Erkrankung aber keine materielle, nachweisbare zu sein braucht, geht sowohl aus der Literatur des M. Basedowii als auch aus vereinzelten Beobachtungen hervor, in denen die im Verlauf desselben aufgetretene Ophthalmoplegie auf eine anatomische Erkrankung nicht zurückgeführt werden konnte. Wir würden also die Theorie Jendrássik's dahin modificieren müssen, dass eine mit unseren Hilfsmitteln nicht nachweisbare Affektion des Kerngraus am Boden des III. und IV. Ventrikels sowohl den M. Basedowii wie die ihn zuweilen begleitenden Ophthalmo-Bulbärsymptome hervorzubringen vermag, eine Hypothese, gegen die sich aber auch mancher Einwand erheben liesse.

Sehr schwierig ist die Beurteilung der anderen Fälle, in denen nur Bruchstücke der Basedow'schen Krankheit vorlagen. Hie und da ist es noch berechtigt, auf Grund des Zusammentreffens mehrerer Erscheinungen (Exophthalmus, Tachycardie, Struma) eine forme fruste des M. B. zu diagnostizieren. Aber bei der genaueren Betrachtung der Verhältnisse erscheint auch das gewagt. Denn der Exophthalmus kann eine einfache Folge der Ophthalmoplegie sein, wenngleich dieser sekundäre Exophthalmus wohl nie einen hohen Grad erreicht. Die Tachycardie kann ein selbständiges Symptom des Leidens resp. eine Folge der Dyspnoe oder der allgemeinen Erschöpfung bilden. Und eine leichte Schwellung der Thyreoidea — um die es sich in den in Frage stehenden Fällen öfters gehandelt hat — kann natürlich nicht ohne Weiteres als ein Zeichen des M. Based. betrachtet werden.

Immerhin kann ich mich auf Grund der eigenen Beobachtungen und der vorliegenden Kasuistik des Eindrucks nicht erwehren, dass entweder die Krankheitserreger — im weiteren Sinne des Wortes — der myasthenischen Paralyse im Stande sind, den Symptomencomplex des Morb. Basedowii resp. einen Teil seiner Symptome

---

[1]) Auf einen soeben von Dinkler (Arch. f. Psych. Bd. 33 H. 2) beschriebenen Fall können wir schon wegen des komplizierten Charakters der Erkrankung nicht eingehen.

hervorzurufen, oder dass bei bestehendem, wenn auch nur schwach entwickeltem Basedow., vielleicht schon bei einer Erkrankung der Thyreoidea, die erstern ein leichteres Spiel haben, indem die Empfänglichkeit für das Leiden erhöht ist. Nimmt man an, dass der Thyreoidea die Aufgabe zukommt, giftige Stoffwechselprodukte unschädlich zu machen, so würde diese Steigerung der Disposition bei ihrer Erkrankung dem Verständnis keine Schwierigkeit bereiten.

Wir können diese Betrachtungen in folgende Sätze zusammenfassen:

1. Der Symptomenkomplex der myasthenischen Paralyse kann sich mit dem des Morbus Basedowii vereinigen.

2. Häufiger kommt es vor, dass nur die eine dieser Affektionen deutlich entwickelt ist, während die andere schwach ausgeprägt ist oder nur in einzelnen Symptomen besteht, die das Leiden nicht bestimmt diagnostizieren lassen.

3. Einzelne Erscheinungen, wie der Exophthalmus, die Tachycardie kommen bei beiden Krankheitszuständen vor, beweisen also in ihrer Isoliertheit nicht, dass M. B. besteht.

4. Oft lässt sich jedoch aus dem Grad und Charakter derselben und besonders aus der Verknüpfung mehrerer erkennen, dass neben der bulbären Neurose eine Abortivform des M. Basedowii vorliegt.

5. Wir müssen annehmen, dass das Bestehen einer dieser Affektionen die Empfänglichkeit für die Noxen, welche die andere hervorrufen, steigert. Insbesondere scheint es, als ob die Basedow'sche Krankheit und vielleicht selbst jede mit einer Störung ihrer Funktionen einhergehende Affektion der Gland. thyreoidea die Disposition zur Erkrankung an myasthenischer Paralyse erhöht.

Ob auch eine Kombination der „Bulbärparalyse ohne anatomischen Befund" mit anderen Formen der Bulbärlähmung insbesondere der Polioencephalomyelitis vorkommt, ob es ferner Misch- und Uebergangsformen giebt, steht nicht fest. Doch scheinen einige Beobachtungen, auf die schon hingewiesen wurde und im nächsten Abschnitte noch einmal zurückgegriffen wird, auf die Existenz derselben hinzudeuten.

Diagnose, Differentialdiagnose.

Wie fast alle Erkrankungen des Nervensystems ist auch diese bei vollkommener und typischer Entwicklung leicht zu diagnostizieren, während sie in ihren Anfangsstadien, bei unvollkommener Ausbildung und besonders bei dem Auftreten ungewöhnlicher Erscheinungen schwer zu erkennen sein kann.

Wir dürfen von keinem einzigen Symptom sagen, dass es ein pathognomonisches sei; es ist vielmehr das Gesamtbild, wie es

sich auf der Höhe der Erkrankung und besonders auch bei der Betrachtung des Verlaufs darbietet, welches das Leiden kennzeichnet.

Die Kombination von Bulbärsymptomen mit einer meist unvollkommenen Ophthalmoplegia exterior und mit Schwäche der Rumpf- und Extremitätenmuskeln, die nicht-apoplectische, nicht einmal acute, sondern meist langsame oder schubweise Entwicklung dieser Lähmungserscheinungen, die meist starke Betonung der Kaumuskelschwäche und der Parese des Augenschliessmuskels, die häufige Beteiligung der Nackenmuskulatur, der rein motorische Charakter der Ausfallserscheinungen, das Ueberwiegen der Myasthenie über die Lähmung in einzelnen oder in allen beteiligten Muskeln, der remittierende Verlauf, das Fehlen der echten Muskelatrophie und der ihr entsprechenden Veränderungen der elektrischen Erregbarkeit auch bei langer Dauer des Leidens, die oft nachweisbare myasthenische Reaktion, diese Erscheinungen vereinigen sich zu einem höchst charakteristischen Symptomenbilde.

Ich sagte, dass kein einziges dieser Zeichen an sich pathognomonisch sei und habe das noch zu beweisen. Für die Mehrzahl der angeführten Kriterien bedarf die Behauptung des Beweises nicht.

Am ehesten könnte man geneigt sein, die Myasthenie und besonders die myasthenische Reaktion für ein sicheres Zeichen zu halten. Dass das nicht zutrifft, geht indes schon aus dem historischen Teil hervor, in dem ich auf eine eigene Beobachtung von Sclerosis multiplex mit den typischen Erscheinungen der Myasthenie verweisen konnte, die ich zu einer Zeit beschrieben habe, in welcher die Bedeutung dieses Symptomes für unsere Krankheit noch nicht erkannt war.

Indes beschränkte sich da das Phänomen auf ein umschriebenes Muskelgebiet, während das universelle Auftreten desselben wenigstens bislang bei keiner anderen Krankheit beschrieben ist. Wenn die Ermüdung, die Anstrengung der gelähmten Muskeln auch bei anderen Paralysen und besonders auch bei anderen Formen der Bulbärparalyse (bei der progressiven und mehr noch bei der infantilen Form von Brissaud, Londe, Fazio) die Beschwerden steigert, sodass z. B. die Sprache bei längerem Sprechen undeutlicher wird, so erreicht doch bei der myasthenischen Paralyse diese Erscheinung gemeiniglich einen Grad der Entwicklung und eine Verbreitung, wie das bei keiner dieser anderen Affektionen beobachtet wurde.

Es existieren allerdings einzelne Fälle, die als Polienecephalomyelitis gedeutet wurden oder auch nach ihrer anatomischen Grundlage gedeutet werden mussten, mit typischen Er-

müdungserscheinungen. Am besten beobachtet und untersucht ist in dieser Hinsicht ein von Kalischer[1]) mitgeteilter. Aber man ist berechtigt, zu vermuten, dass hier eine Kombination der myasthenischen Paralyse mit der Poliencephalomyelitis vorgelegen hat, eine Auffassung, die ja auch für einige andere Beobachtungen geltend gemacht worden ist. Jedenfalls bedarf es noch weiterer Untersuchungen, um zu ermitteln, ob und unter welchen Verhältnissen das Symptom der Myasthenie in genereller Verbreitung auch bei anderen Erkrankungen vorkommt.

Einstweilen dürfen wir das Zeichen da, wo es in typischer Entwicklung und allgemeiner Verbreitung vorhanden ist, als charakteristisch für die bulbäre Neurose betrachten. Andererseits ist es aber auch bei diesem Leiden keineswegs so konstant, dass die Diagnose auf demselben basierte.

Als ein sehr wertvolles und charakteristisches Symptom mussten wir die myasthenische Reaktion bezeichnen, aber schon bei der Beschreibung derselben erklären, dass es typische Fälle von myasthenischer Paralyse giebt, die dieses Phänomen vermissen lassen.

Gewiss ist es wünschenswert, dass in künftigen Beobachtungen noch eifriger nach ihm gefahndet wird, aber es ist ja schon etwas Missliches um die diagnostische Verwertung einer Erscheinung von oft nur flüchtiger Existenz, bei der es von der Gunst des Zufalls abhängen kann, ob wir die flüchtige erhaschen werden oder nicht.

Es ist aber die weitere wichtige Frage hier noch zu erörtern, ob diese Reaktion auch bei andersartigen Affektionen vorkommt. Nach dieser Richtung ist unsere Erfahrung eine noch unzulängliche. Die älteren Beobachtungen von Benedikt, Brenner u. A. scheinen darauf hinzuweisen, dass sie im Verlauf verschiedenartiger Erkrankungen des Gehirns bezw. Nervensystems zur Entwicklung kommen kann. Aber diese älteren Beobachtungen sind doch von etwas zweifelhaftem Wert, und besonders beziehen sie sich nicht auf die typische Reaktionsform, wie wir sie erst durch die Untersuchung Jolly's kennen gelernt haben. Ich habe dann einen von mir beobachteten und von einem meiner Schüler beschriebenen Fall von Landry'scher Paralyse citieren können, der durch eine der myasthenischen verwandte Reaktionsform ausgezeichnet war. Auch diese Beobachtung fällt in eine Zeit, in welcher das Wesen der myasthenischen Reaktion noch nicht durch systematische Untersuchungen festgestellt war, und es geht aus meiner Schilderung nicht hervor, dass diese Veränderung der elektrischen Erregbarkeit der myasthenischen vollkommen entsprach.

[1]) Es ist der in unsere Kasuistik nicht aufgenommene, der unter dem Titel „Ein Fall von subacuter nuclearer Ophthalmoplegie und Extremitätenlähmung mit Obduktionsbefund (Polio-Mesencephalo-Myelitis subacuta, D. Zeitschr. f. Nervenheilkunde, Bd. VI., 1895) beschrieben wurde.

Es sind dann noch vereinzelte Fälle, die wir in die Gruppe der atypischen, zweifelhaften und unreinen bringen mussten, durch das Symptom der Mya R. ausgezeichnet gewesen. Besonders beachtenswert ist in dieser Hinsicht der von Kojewnikoff beschriebene (S. 117), in welchem neben der Mya R. partielle Ea R. gefunden worden war. Wir haben uns aber über die Deutung dieses Falles bereits ausgesprochen und die Auffassung geltend gemacht, dass die myasthenische Paralyse hier wenigstens eine Componente des komplizierten Leidens bildete. Endlich existiert noch eine aus der jüngsten Zeit stammende Veröffentlichung von Flora, nach welcher von diesem Autor die Mya R. auch bei Neurasthenie, Hysterie und anderweitigen Affektionen konstatiert worden sein soll. Ich kenne diese Mitteilung bisher nur aus einem Referat und kann ihren Wert nicht beurteilen. Ich selbst habe auch oft Gelegenheit gehabt, bei Hysterie und Neurasthenie auf Mya R. zu prüfen, sie aber immer vermisst.

Jedenfalls bedarf es noch weiterer ausgedehnter Erfahrungen, ehe wir mit Bestimmtheit entscheiden können, ob die typische Mya R. ausschliesslich der bulbären Neurose zugehört oder auch bei andersartigen Erkrankungen vorkommen kann.

Als ein besonders charakteristisches Zeichen haben wir dann das Fehlen der degenerativen Atrophie bei lange Zeit bestehender Lähmung hingestellt, eine Erscheinung, die ihre Bedeutung dadurch erhält, dass man bei schlaffen, dem Typus der Nuclearlähmung entsprechenden Paresen schwere Störungen in der Muskelernährung und dem Verhalten der elektrischen Erregbarkeit erwarten sollte.

Der diagnostische Wert dieses negativen Symptoms wird dadurch eingeschränkt, dass es für die akut verlaufenden Fälle keine volle Gültigkeit hat, da auch bei den akuten Entzündungen und Degenerationen der Nervenkerne am Boden des III. und IV. Ventrikels die Muskelatrophie und die ihr entsprechenden Anomalien der elektrischen Reaktion meist nicht schnell zur Entwicklung kommen. Andererseits pflegt aber auch dann wenigstens die Beteiligung des spinalen Kerngraues sich an den Extremitäten durch das Zeichen der degenerativen Atrophie zu dokumentieren.

Ein weiterer Umstand, der geeignet ist, die Bedeutung dieses Symptoms in diagnostischer Hinsicht einzuschränken, ist der, dass auch bei den langsam entstehenden materiellen Erkrankungen der pontobulbären Nervenkerne die evidenten Störungen der elektrischen Erregbarkeit oft lange Zeit auf sich warten lassen. Freilich gilt das kaum für die anderen Zeichen der Atrophie, die namentlich am Zungenmuskel schon früh in charakteristischer Weise zum Ausdruck kommt.

Mit diesen Einschränkungen ist das Fehlen der echten Muskelatrophie bis auf weiteres als eines der wichtigsten Merkmale unseres Leidens zu betrachten, zumal sich die Affektion doch fast

regelmässig auf die Muskeln des Stammes und der Extremitäten erstreckt, für welche die angeführten Einschränkungen keine Gültigkeit haben.

*   *
*

Es sind nun die Krankheitsformen differentialdiagnostisch zu beleuchten, die am ehesten mit der myasthenischen Paralyse verwechselt werden können.

Die progressive atrophische Bulbärparalyse hat zunächst die Bulbärsymptome mit der myasthenischen Paralyse gemein. Auch kann sie, ebenso wie diese Krankheit, auf die Rumpf- und Extremitätenmuskeln übergreifen. Ihre Kombination mit Augenmuskellähmung ist schon etwas Ungewöhnliches, die Möglichkeit dieser Verknüpfung muss aber zugestanden werden. Sie lässt ferner in der Regel den oberen Facialis unversehrt, kann aber auch, wie schon ältere Beobachtungen von Wachsmuth, Eisenlohr, Bernhardt, ein von mir in Gemeinschaft mit Remak untersuchter Fall und die Zusammenstellung dieses Autors lehren, auch dieses Gebiet in Mitleidenschaft ziehen. Die Hauptunterscheidungsmerkmale sind die, dass bei der Duchenne'schen Krankheit die echte Atrophie mit schweren Störungen der elektrischen Erregbarkeit ein konstantes Symptom bildet, während die Myasthenie und myasthenische Erscheinungen bei ihr vermisst werden, dass die Krankheit fast immer einen stetig-progressiven Verlauf nimmt, jedenfalls keine auffälligen Remissionen und Exacerbationen, keine Intermissionen, keine erheblichen Tagesschwankungen darbietet, dass ferner Kau- und Nackenmuskeln nicht früh und auch meist nicht in hervorragendem Masse beteiligt werden. Es giebt allerdings einen Fall — er ist von Remak und mir beobachtet, von mir anatomisch untersucht und von Remak (Arch. f. Psych., Bd. 23, H. 3) beschrieben —, welcher lehrt, dass es intermediäre Formen giebt und dass auch hier die Kluft keine ganz unüberbrückbare ist.

Die amyotrophisch-spastische Form der progressiven Bulbärparalyse, die amyotrophische Lateralsklerose, unterscheidet sich ausserdem durch die spastischen Symptome in augenfälliger Weise von der bulbären Neurose.

In der folgenden Tabelle sind die differentialdiagnostischen Kriterien noch einmal übersichtlicher zusammengestellt:

	Bulbäre Neurose.	Progr. atroph. Bulbärparalyse.
Alter:	Meist jugendliches, vorwiegend 2. und 3. Decennium.	Meist reiferes und höheres.
Beginn:	Oft akut und subakut.	Fast immer chronisch.

	Bulbäre Neurose.	Progr. atroph. Bulbärparalyse.
Verlauf:	Meist chronisch-remittierend und in Schüben.	Meist chronisch-progressiv und stetig.
Verbreitung:	Bulbäre Nerven, Augenmuskeln, oberer Facialis, Extremitäten. Sehr oft Kau- und Nackenmuskeln stark betroffen.	Bulbäre Nerven. Selten oberer Facialis und Augenmuskeln. Keine frühe und keine hervorragende Beteiligung der Kau- und Nackenmuskeln.
Charakter:	Nicht-atrophische, schlaffe Lähmung. Myasthenie, myasthen. Reaktion. Nie spastische Symptome.	Atrophisch-degenerativeLähmung, oft dabei besonders an Extremitäten spastische Lähmung.
Respirationsbeschwerden:	Nicht selten intercurrente Erstickungsanfälle in jedem Stadium, wenn auch besonders spät.	Erst auf Höhe der Krankheit, sub finem vitae.
Exitus:	Meist plötzlich, zuweilen im Anschluss an Remission und Intermission.	Fast immer auf Höhe der Krankheit nach successiver Steigerung der Beschwerden.

Bei der acuten, apoplectischen Bulbärparalyse entstehen die Lähmungserscheinungen mit einem Schlage und erreichen sofort ihre höchste Entwicklung, während in der Folge, falls nicht bald der Exitus eintritt, der Verlauf ein regressiver oder stabiler ist. Bei der myasthenischen Paralyse können die ersten Symptome auch mit einem acuten Schube einsetzen, aber doch nicht so, dass mit einem Anfall, in einer apoplectischen oder aploplectiformen Weise eine auf viele Muskeln ausgedehnte Bewegungsstörung zu Tage tritt. Vielmehr erstreckt sich auch dann die Entwicklung auf Tage oder Wochen, und der weitere Verlauf ist ein progressiver oder schubweise remittierender. Von der apopl. Bulb. werden ferner meist ältere (arteriosclerotische) oder jugendliche, syphilitische Individuen ergriffen.

Es fehlt zwar meist die Atrophie und ihre elektrodiagnostischen Merkmale, aber es fehlt andererseits auch die Myasthenie und die myasthenische Reaction. — Die Gruppierung der Lähmungssymptome ist fast immer eine asymmetrische, sie lässt erkennen, dass ein Krankheitsherd von diffuser, unregelmässiger Verbreitung

dem Leiden zu Grunde liegt; so finden sich oft Zeichen der Hemiplegia alternans, überhaupt kommt häufiger die Hemiplegie als die doppelseitige Extremitätenschwäche dabei vor.

Vor allem aber ist es von Bedeutung, dass die Lähmung an den Extremitäten hier immer den spastischen Character hat.

Symptome auf sensiblem und sensorischem Gebiete sind nicht ungewöhnlich. Kau- und Nackenmuskulatur ist meist nicht in hervorragendem Masse beteiligt, andererseits kommt Trismus und Unterkieferclonus nicht selten vor, während diese Zeichen bei der Bulbärparalyse ohne anat. Befund vermisst werden.

	Acute, apoplect. Bulbärparalyse.	Myasthenische Paralyse.
Ursachen:	Arteriosklerose, Vitium cordis, syphil. Endarteriitis.	Neuropath. Diathese, Infection, Intoxikation Ueberanstrengung.
Alter:	Meist höheres.	Meist jugendliches und mittleres.
Entstehung:	Acut, apoplectisch, apoplectiform.	Nie apoplectisch, selten acut, oft subacut.
Verlauf:	Peracut-tötlich oder regressiv, oder stabil.	Nie peracut, meist chronisch-remittierend oder in Schüben, zuweilen subacut.
Verbreitung:	Bulbärnerven und Extremitäten, aber asymmetrisch, mit Hemiplegie, Hemiplegia alternans, zuweilen sensorische Nerven und sensible.	Bulbärnerven und Extremitäten, aber symmetrisch, ohne Hemiplegie, ohne Beteiligung der sensiblen u. sensor. Nerven.
Character:	Keine oder auf ein Nervengebiet beschränkte Atrophie, keine Myasthenie, aber spast. Lähmung, besonders an den Extremitäten.	Keine Atrophie. Myasthenie, myasthen. Reaction, keine spastischen Symptome.
Bulbäres Lachen und Weinen:	Häufig.	Nie.

Auf die Compressionsbulbärparalyse brauchen wir, wenn sie auch häufig die schubweise Entstehung der Lähmungssymptome mit der bulbären Neurose gemein hat, kaum näher einzugehen, da sie durch die anderen Merkmale in der Regel gut

charakterisiert ist und für ihre Differentialdiagnose im Uebrigen die Mehrzahl der eben angeführten Momente Gültigkeit hat.

Auch die Betrachtung der Pseudobulbärparalyse und der cerebrobulbären Glossopharyngealparalyse schliesst sich eng an die der eben besprochenen Formen an.

Ihre Unterscheidung von der myasthenischen Paralyse dürfte in den typischen Fällen keine Schwierigkeiten bereiten. Das meist höhere Alter dieser Individuen, die am Herzen und Gefässapparat bestehenden Veränderungen, die Entwicklung der Lähmungssymptome im Geleit apoplectischer Insulte, das Fehlen der Myasthenie und der myasthenischen Reaction etc. — diese Kriterien bieten eine ausreichende Handhabe für die Differenzierung. Es giebt allerdings Fälle von Pseudobulbärparalyse, in denen die Entwicklung der Lähmungssymptome nicht in apoplectischer Weise, sondern in Schüben oder sogar allmählich vor sich geht. Diese Erfahrung, die in unserer (Oppenheim-Siemerling) Arbeit noch nicht genügend berücksichtigt wurde, habe ich besonders im Laufe der letzten Jahre gemacht und sie mir so gedeutet, dass die Erweichungsherde zu klein sind, um die Symptome von Insulten hervorzubringen, während durch die Summierung derselben die Ausfallserscheinungen nach und nach hervorgebracht werden, oder dass die lokale Gehirnatrophie im Sinne von Pick und Liepmann bei dieser Affection eine wesentliche Rolle spielen kann. Immerhin werden auch bei der schubweisen und langsamen Entstehung der Lähmungssymptome die anderen Momente für die Differentialdiagnose ausreichend sein, zumal noch zwei oder drei wichtige hinzuzurechnen sind: die bei der Pseudobulbärparalyse fast immer vorhandenen Grosshirnsymptome (psychische Störungen, event. Aphasie oder Hemianopsie), das bulbäre Lachen und Weinen, das bei der bulbären Neurose immer fehlt, und die spastischen Erscheinungen in den Gliedmassen (bei der meist bestehenden einseitigen oder doppelseitigen Hemiplegie).[1])

Von den functionellen Neurosen ist die Neurasthenie und besonders die Hysterie in den Kreis der differentialdiagnostischen Erörterungen zu ziehen.

Die Neurasthenie hat das Symptom der Asthenie, der Schwäche und Ermüdbarkeit mit der bulbären Neurose gemein. Aber wie verschieden präsentiert sich schon diese Erscheinung bei den beiden Affectionen! Bei der Neurasthenie ist es die abnorme Erschöpfbarkeit im landläufigen Sinne, nicht das durch die auf S. 65 u. f. sowie 79 u. f. gegebene Schilderung gekennzeichnete charakteristische Symptom der Myasthenie: wir sind nicht im Stande, bei dem Neurastheniker die einzelnen Muskelapparate systematisch zu ermüden und sie nach einer kurzen Erholungspause wieder mit Vollkraft arbeiten zu lassen. Und besonders

[1]) Vergl. hierzu die Fussnote auf S. 104.

fehlt nach den vorliegenden Erfahrungen, (auch nach den meinigen), denen nur eine Einzelbeobachtung gegenübersteht (Flora), das Symptom der myasthenischen Reaktion.

Dass die Augenmuskellähmung und die Bulbärsymptome nicht zum Bilde der Neurasthenie gehören, diese Thatsache ist zu bekannt, als dass ich länger bei ihr zu verweilen brauchte.

Eine Verwechselung dürfte also wohl nur in jenen Fällen und Stadien vorkommen, in denen die Krankheit mit Schwäche und Ermüdbarkeit in den Extremitäten beginnt und sich noch nicht deutlich als Myasthenie im engeren Sinne des Wortes kennzeichnet. Die bei längerem Gehen eintretende eigentümliche Gehstörung (Watscheln, Entengang), oder die früher oder später hinzukommende Ermüdung beim Kauen, Sprechen u. s. w., namentlich aber die sich hinzugesellenden manifesten Symptome im Bereich der bulbären und Augenmuskelnerven lassen die Diagnose myasthenische Bulbärparalyse bald sicher stellen.

Mit der Hysterie ist unsere Krankheit besonders zu der Zeit verwechselt worden, als man die ersten Fälle sah und die Kenntnis derselben noch nicht verbreitet war. Ich erinnere mich, dass mir auch bei meiner ersten Beobachtung oft der Gedanke gekommen war, ob ich es nicht doch mit einem ungewöhnlichen Falle von Hysterie zu thun hätte. Und in dem unter II heute mitgeteilten hatte einer meiner Assistenten, der die Patientin zuerst in der Poliklinik allein untersuchte, ebenfalls die Diagnose Hysterie gestellt und nur geschwankt, ob nicht neben dieser eine forme fruste des M. Basedowii vorliege. Angelini beschrieb vor Kurzem einen Fall, in welchem das Bild der Myasthenie durch Hysterie vorgetäuscht worden sein soll.

Die symptomatologische Verwandtschaft mit der Hysterie beruht besonders in folgenden Punkten. Die bulbäre Neurose befällt meist jugendliche Individuen und ziemlich oft Mädchen und Frauen. Sie stammen häufig aus belasteten Familien und leiden auch selbst vielfach an Beschwerden, resp. bieten Stigmata dar, die auf die neuropathische Diathese hindeuten. Die ersten Symptome sind häufig vorwiegend subjectiver Natur. Die Klagen über Schwäche, Müdigkeit, Erschöpfbarkeit, denen wirklich oder bei oberflächlicher Untersuchung noch keine objectiv erkennbare Störung entspricht, legen naturgemäss die Vermutung nahe, dass Hysterie vorhanden ist. Besonders sind es aber die Remissionen und Intermissionen, die grossen Tagesschwankungen, die Erscheinung, dass selbst die schwersten Symptome spontan wieder zurücktreten können, welche der Affection ein hysterisches Gepräge zu verleihen im Stande sind. Kommen objective Symptome hinzu, so ist auf Grund dieser die Diagnose fast immer zu berichtigen, aber es hängt doch von der Localisation und dem Charakter derselben ab, ob sie leicht oder schwer zu stellen ist.

Setzt die Affektion an den Augenmuskeln ein, so kann z. B. die Ptosis zur Annahme einer Hysterie verleiten. Indes ist die

echte Ptosis bei der Hysterie äusserst selten (wenn auch von mir, Hitzig, Wilbrand-Saenger beobachtet), während es sich meist um eine durch Orbiculariskrampf bedingte Pseudoptosis handelt. Ausserdem fehlt auch der wirklichen Ptosis hysterica die sekundäre Anspannung des Frontalis; weiter versagt hier der Levator schon beim ersten Versuch, während bei der Ptosis der Myasthenie sehr häufig das Symptom der Erschöpfbarkeit auch an diesem Muskel zur Geltung kommt.

Hat sich eine mehr oder weniger komplete Ophthalmoplegie entwickelt, so ist die Erkennung meist nicht mit besonderen Schwierigkeiten verbunden. Eine echte Ophthalmoplegie hysterischen Ursprungs ist mir persönlich noch nicht vorgekommen. Ich habe wohl Fälle beobachtet, in denen durch einen tonischen Krampf der Recti interni eine Ophthalmoplegie vorgetäuscht wurde, aber die forcierte Convergenzstellung und das Vorhandensein automatischer, ungewollter Augenbewegungen liess da die Natur der Störung leicht erkennen. Ich will hier nicht auf die Literatur der hysterischen Augenmuskellähmung eingehen, die in den letzten Jahren so mächtig angewachsen ist. Alles in allem bin ich nicht der Meinung, dassdie Hysterie Lähmungen am Augenmuskelapparat hervorbringt, die mit der Ophthalmoplegie der bulbären Neurose verwechselt werden könnten.

Das Hinzukommen der Orbicularislähmung (des Lagophthalmus) oder gar der Diplegia facialis ist ebenfalls geeignet, die Diagnose Hysterie zu erschüttern. Der Lidschluss kann auch bei Hysterie schwach sein und besonders unter lebhaftem Zittern oder unter Blepharoclonus erfolgen, aber einmal kommt kein echter Lagophthalmus vor, und andrerseits lässt sich auch bei aktiv unvollkommenem Lidschluss doch reflektorisch eine kräftige Contraction des Orbicularis oculi hervorrufen, während das für den Lagophthalmus der bulbären Neurose nicht zutrifft.

Bulbärsymptome sind schon im allgemeinen bei der Hysterie etwas recht Ungewöhnliches. Es kommt wohl eine hysterische Gaumen- und Schlundlähmung — ich sah sie z. B. in einem Falle von Hysterie, in welchem die Schwester der Patientin an echter Bulbärparalyse gelitten hatte, auf dem Wege der psychischen Infection zu Stande kommen — und andrerseits besonders oft eine hysterische Aphonie vor, aber gerade die Intensität der Funktionsstörungen — die absolute Aphagie und Aphonie — lässt hier die hysterische Natur erkennen. Auch ist mir kein Fall bekannt, in welchem eine durch das Zeichen der Ermüdbarkeit charakterisierte Dysarthrie und Dysphagie hysterischer Genese beobachtet worden wäre.

Auch die Erstickungsanfälle sind, zumal sie in der Regel plötzlich und unvermittelt eintreten, noch geeignet, den Gedanken an eine hysterische Affektion aufkommen zu lassen. Der schwere bedrohliche Charakter derselben, die starke Anspannung der Hilfs-

muskeln, die die Attaquen begleitende allgemeine Prostration dürfte in der Regel aber schnell zur richtigen Beurteilung führen.

Das Symptom der Nackenmuskelschwäche mit dem typischen Nachvorn- oder Nachhintenfallen des nicht-unterstützten Kopfes ist der Hysterie ebenso fremd, wie die aus der Schwäche der Rumpf-, Becken- und Oberschenkelmuskeln resultierende Erschwerung des Selbstaufrichtens aus der Rückenlage. Es kommen wohl ähnliche Erscheinungen bei der Hysterie gelegentlich vor, aber sie lassen das Systematische, die gesetzmässige Beziehung zwischen Lokalisation und Verbreitung der Muskelschwäche einerseits, Wesen und Charakter der Funktionsstörungen andrerseits vermissen.

Hinzukommt nun, dass das typische Symptom der Myasthenie und der myasthenischen Reaktion nicht zum Bilde der Hysterie gehört.

Von den positiven Merkmalen der Hysterie: den psychischen Störungen, Krämpfen und Sensibilitätsstörungen habe ich ganz geschwiegen, weil sie zwar unbedingt nicht der myasthenischen Paralyse zuzurechnen sind, aber doch bei der nicht so seltenen Kombination dieser beiden Affektionen eben als Aeusserungen der Hysterie vorkommen, sodass das Vorhandensein dieser Stigmata die Diagnose myasthenische Paralyse nicht umstösst.

Wenn die leichte Erschöpfbarkeit auch bei der Addisonschen Krankheit beobachtet wird, so unterscheiden sich die beiden Affektionen doch in allen anderen Beziehungen so wesentlich, dass Verwechslungen kaum vorkommen dürften.

Wir kommen zu dem schwierigsten Abschnitt der Differentialdiagnose, zur Unterscheidung der Encephalitis und ihrer Abarten, insbesondere der Poliencephalomyelitis von der „Bulbärparalyse ohne anatomischen Befund“.

Geht man von den verschiedenen Formen derselben aus, soweit sie bisher abgegrenzt werden konnten, so ist es besonders die Poliencephalitis haemorrhagica superior Wernicke's, welche gewisse Berührungspunkte mit der myasthenischen Paralyse hat, während die Strümpell-Leichtenstern'sche Form schon auf Grund ihrer meist typischen Lokalisation im Grosshirn kaum in Betracht kommen kann.

Die Poliencephalitis haemorrhagica superior ist mit unserem Leiden dadurch verwandt, dass sie Lähmungserscheinungen am Augenmuskelapparat und zuweilen auch Bulbärsymptome hervorbringt (und zwar dann, wenn sich mit ihr die Polienceph. inferior verbindet).

Halten wir uns an die typischen Fälle, an das Krankheitsbild, wie es uns besonders in den durch die Obduktion sichergestellten Fällen entgegentritt, so ist die Unterscheidung eine einfache. Der akute, oft furibunde Verlauf, die Verknüpfung der Lähmungssymptome mit den allgemeinen Hirnsymptomen,

unter denen neben Kopfschmerz, Schwindel, Erbrechen, Nackensteifigkeit etc. die Benommenheit und Schlafsucht, die Unruhe, Verwirrtheit und die Delirien besonders charakteristisch sind, die ziemlich häufig (so von Wernicke, Thomsen, Etter, mir und Goldscheider) beobachteten Veränderungen am Augenhintergrund (Neuritis optica), die zuweilen vorhandenen Pupillensymptome, die cerebellare Ataxie, das einigemale konstatierte Westphal'sche Zeichen etc., — alles das sind Merkmale, die der bulbären Neurose nicht zukommen. Ferner ist es von Bedeutung, dass in der Mehrzahl der Fälle dieser Encephalitisform der chronische Alcoholismus als Ursache der Krankheit nachzuweisen ist, der auch dem Symptomenbilde meist ein bestimmtes Gepräge verleiht.

Es könnte noch der Einwand erhoben werden, dass die dieser Affektion zu Grunde liegenden pathologisch-anatomischen Vorgänge eine innige Beziehung zur ophthalmobulbären Neurose schaffen, indem als ein wesentlicher Befund bei beiden Zuständen die capillaren Haemorrhagien nachgewiesen sind. Dieser Einwand ist aber schon deshalb ein nichtiger, weil hier, bei der Poliencephalitis, die Haemorrhagien die Teilerscheinung eines sich durch Rundzelleninfiltrate und dergl. kennzeichnenden echten Entzündungsprozesses bilden und die Blutungen selbst sich durch die Veränderungen, welche sie bei einer gewissen Dauer ihres Bestandes erfahren, als nicht-agonale charakterisieren.

Es ist wohl richtig, dass mehrfach, so besonders von Boedeker und Hoffmann, das Missverhältnis zwischen den klinischen Erscheinungen und dem relativ geringfügigen anatomischen Befunde hervorgehoben und neben dem letzteren das Wirken einer Intoxication angenommen wurde — immer aber lagen die nicht zu verkennenden anatomischen Merkmale eines Krankheitsprozesses vor.

Man darf auch aus der Thatsache, dass dieses Leiden, wie die Beobachtungen von Boedeker, Salomonsohn u. A. und besonders meine eigenen Erfahrungen — denen sich die von Freyhan, Bruns, Thiele, Nonne, Linsmayer u. A. anschliessen — gelehrt haben, in Heilung ausgehen kann, nicht folgern, dass die anatomischen Veränderungen überaus geringfügige gewesen oder gar völlig gefehlt haben müssen. Wir haben uns vielmehr mit dem Gedanken vertraut zu machen, dass die Encephalitis — und dadurch steht sie in einem gewissen Gegensatz zur Poliomyelitis — eine der völligen Rückbildung fähige Krankheit ist[1]).

Aber die differentialdiagnostischen Schwierigkeiten erwachsen aus einer anderen Thatsache: Neben der echten Encephalitis bezw. Poliencephalitis superior et inferior kommen zweifellos verwandte Symptomenbilder vor, denen nachweisbare anatomische Veränderungen nicht entsprechen, sodass sie sich durch den negativen anatomischen Befund unserer Krankheit nähern und von ihr nur

---

[1]) Vergl. die Ausführungen auf S. 64 meiner Schrift: Die Encephalitis und der Hirnabscess. Nothnagel's spec. Pathol. u. Ther. Bd. IX.

geschieden werden könnten, wenn sie sich klinisch durch von ihr wesentlich abweichende Erscheinungen kennzeichneten. Die Literatur birgt eine grosse, kaum noch überschbare Zahl von Beobachtungen einer acut entstandenen Ophthalmoplegie mit oder ohne Bulbärsymptome, die bei dem Mangel einer anatomischen Untersuchung schwer zu klassifizieren sind, in denen namentlich die Entscheidung der Frage, ob sie der Encephalitis oder der bulbären Neurose zugehören, schwierig und selbst unmöglich sein kann. Es gehören hierher Falle von Ophthalmoplegie oder Ophthalmobulbärparalyse toxischer und infectiöser Genese, so ein grosser Teil der durch Fleisch-, Wurst-, Fischvergiftung hervorgerufenen Lähmungen, ferner eine grosse Zahl von Beobachtungen, in denen der Symptomencomplex der Ophthalmoplegie etc. im Anschluss an Influenza sich entwickelte, schliesslich auch eine Reihe von Fällen unklarer Aetiologie.

Bei der Sichtung der entsprechenden Kasuistik gelangen wir aber bald zur Ueberzeugung, dass in der grossen Mehrzahl dieser Beobachtungen ein sich von dem Symptomencomplexe der myasthenischen Paralyse wesentlich unterscheidendes Leiden vorlag. Die acute Entstehung und Entwicklung bildet schon ein Moment, das diese Formen in einen gewissen Gegensatz zu der bulbären Neurose bringt, da wir diesen Entwicklungs- und Verlaufsmodus hier als einen wenigstens sehr ungewöhnlichen bezeichnen mussten. In vielen Fällen dieser Art sind es die den Herdsymptomen voraufgehenden oder sie begleitenden Allgemeinsymptome — sie sind oben als Zeichen der Polienceph. haemorrh. sup. Wernicke's bereits angeführt — welche die Grenzmarke ziehen lassen.

Besonders aber sind es die Lähmungssymptome selbst, die in ihrem Charakter und ihrer Verbreitung ein von dem Typus der bulbären Neurose mehr oder weniger abweichendes Verhalten zeigen. So ist z. B. in dem von Uhthoff und mir beschriebenen Falle von Ophthalmoplegie mit Bulbärsymptomen die Beteiligung des Accommodationsmuskels ein Moment, das bei äusserer Verwandtschaft ein die hier bestehende Erkrankung von der myasthenischen Paralyse trennendes Zeichen bildet. Andermalen ist es die Lähmung des Sphincter pupillae (Fall Pflüger), die Beteiligung des sensiblen Trigeminus (Wolfe, Kaiser), eine Sehstörung mit ophthalmoskopischem Befund (Gillet de Grandmont, Guttmann), oder ohne denselben (Etter), das Hinzutreten einer echten Hemiplegie, Ataxie, Ataxia cerebellaris u. s. w., welches diese Fälle von der myasthenischen Paralyse trennen lässt.

Ich habe dabei noch nicht einmal in Erwägung gezogen, dass das Fehlen vieler positiver Merkmale der letzteren — der Myasthenie, der auffalligen Remissionen u. s. w. — bei diesen Formen der Ophthalmoplegie, die Sonderung ebenfalls wesentlich erleichtert.

Es unterliegt keinem Zweifel, dass der myasthenischen Paralyse verwandte Symptomencomplexe ohne anatomisches Substrat vorkommen, die aber durch ihre klinischen Merkmale

und ihren Verlauf von ihr geschieden werden können. Am deutlichsten lehren das jene Fälle, die das klinische Bild einer Pons-Herderkrankung wiederspiegeln, ohne dass ein derartiger Herd gefunden wird, wie z. B. die Beobachtung Senator's in Gruppe IV. Ebenso beweist das ein von Marina geschilderter Fall, in welchem auf dem Boden einer Infectionskrankheit ein schweres Hirnleiden sich entwickelte, das auf anatomische Veränderungen nicht zurückgeführt werden konnte. Auch hier lagen Krankheitserscheinungen (z. B die Ataxie) vor, die der bulbären Neurose nicht eigen sind.

Einstweilen wird es erforderlich sein, diese Formen von der myasthenischen Paralyse zu sondern, oder sie zu einem besonderen Typus des Leidens zu vereinigen, ebenso wie wir die von Eisenlohr beschriebenen interessanten Symptombilder eines posttyphösen bulbären Symptomcomplexes bacillären Ursprungs von der myasthenischen Paralyse zu trennen gezwungen sind.

Es kann nun nicht unsere Aufgabe sein, jede einzelne Beobachtung aus der reichen Kasuistik auf ihre Zugehörigkeit zur Encephalitis oder zur myasthenischen Paralyse oder zu einer dritten Krankheitsform zu prüfen; es genügt, dass wir die für die Differenzierung massgebenden Gesichtspunkte hervorgehoben haben.

Schwieriger gestaltet sich noch die Differentialdiagnose gegenüber dem Krankheitsbild der chronischen Ophthalmoplegie und besonders gegenüber dem Krankheitsbegriff der Poliencephalomyelitis.

Unter den Formen von Ophthalmoplegie, die in den Kreis der Differentialdiagnose gehören, ist zunächst die im Geleit des Morb. Basedowii auftretende anzuführen. Teils wurde es durch die post mortem vorgenommene Untersuchung direkt nachgewiesen (Warner, Bristowe), dass eine Poliencephalitis oder ein verwandter Prozess nicht vorlag, teils schien das Symptombild selbst auf eine nicht materielle Affection hinzudeuten (Ballet). Und wenn nun auch der jüngst von Dinkler mitgeteilte Fall zur Vorsicht in der Beurteilung dieser Komplicationen des M. Basedowii mahnt, so haben wir doch andererseits in unsere Kasuistik der bulbären Neurose einzelne Fälle aufnehmen müssen, welche lehren, dass eine Kombination dieser beiden Affectionen vorkommt.

Wir haben keineswegs das Recht, jede im Verlauf des M. Basedowii sich entwickelnde Ophthalmoplegie zur myasthenischen Paralyse zu rechnen, wir müssen vielmehr künftig diese Frage von Fall zu Fall prüfen und dürfen nur da, wo das Symptombild sich auch sonst mit dem der bulbären Neurose deckt, diese diagnostizieren. In dem Vorhandensein der Zeichen des M. Basedowii haben wir aber ein Moment zu erblicken, das keineswegs gegen die Diagnose myasthenische Paralyse spricht, sondern eher zu Gunsten derselben ins Gewicht fällt.

Aus der reichen Zahl von Beobachtungen, die sich auf die Ophthalmoplegia chronica bezieht, können wir ohne Weiteres die grosse Gruppe ausscheiden lassen, in denen die Ophthalmoplegie mit oder ohne Bulbärparalyse eine Komponente der Tabes dorsalis oder Dementia paralytica bildete, also ausser vielen älteren Fällen die von Westphal-Siemerling, Boedeker, Cassirer und Schiff u. A. mitgeteilten. Abgesehen von den Unterscheidungsmerkmalen, die im Verhalten der Ophthalmoplegie selbst begründet liegen, ist es eben der Nachweis der tabischen oder psychischen Symptome, welcher hier die Diagnose sicherstellt.

Es giebt ausserdem ein paar unreine und sehr complicierte Fälle, in denen die neben der Ophthalmobulbärparalyse bestehenden tabiformen Symptome nicht sicher zu deuten sind — es gehört hierher eine Beobachtung von Higier und eine von Marina — aber auch gegenüber diesen könnte die differentialdiagnostische Entscheidung höchstens insoweit schwer fallen, als es sich um die Beantwortung der Frage handelt, ob hier neben der Tabes oder Polyneuritis die bulbäre Neurose zu diagnostizieren sei. Ich werde auf diesen Punkt zurückkommen.

Es folgt dann eine Gruppe von Fällen, besonders aus der älteren Literatur — sie sind von Mauthner, Dufour, Marina, und namentlich von Guinon-Parmentier zusammengestellt —, in denen die Erscheinungen der Ophthalmoplegie (besonders spielt auch die Lähmung des oberen Facialis, des Orbicul. palp. dabei eine wichtige Rolle, wie in den Fällen von Birdsall, Jackson u. a.), meist verknüpft mit Bulbärsymptomen, sich zu einem Krankheitsbilde gestalteten, das in vielen, selbst in den meisten Punkten eine grosse Aehnlichkeit mit der ophthalmobulbären Neurose aufweist: Müssen wir uns auch bei der Unvollständigkeit der meisten Krankenberichte in der Beurteilung eine gewisse Reserve auferlegen, so ist es doch für einen Teil derselben recht wahrscheinlich, dass sie unserem Leiden zuzurechnen sind. Es gehören dahin Fälle von Hérard, Bresgen, Rosenstein, Charcot-Troisier, Duboys (?), Gowers u. a., und besonders eine Beobachtung von Camuset aus dem Jahre 76, die schon von Karplus und Kalischer wohl mit Recht der myasthenischen Paralyse eingereiht ist, zumal auch die „fatigue excessive" hier zu den Erscheinungen gehörte. Von vielen anderen lässt sich ohne weiteres sagen, dass sie sich einem anderen Krankheitstypus einordnen, und es bleibt eine nicht geringe Zahl derartiger Beobachtungen übrig, für die es unmöglich ist, ein auch nur einigermassen sicheres Urteil bezüglich ihrer Klassifizierung abzugeben.

* * *

Der sog. Poliencephalomyelitis ist die Bulbärparalyse ohne anatomischen Befund äusserlich so verwandt, dass viele Autoren sie als eine Abart der ersteren betrachten, Kalischer sie als eine funktionelle Poliencephalomyelitis gedeutet hat und

ich sie gelegentlich einmal als Pseudo-Poliencephalomyelitis bezeichnet habe.

Sind diese Affektionen in der That identisch, oder handelt es sich um verschiedene Krankheiten, die auch diagnostisch voneinander getrennt werden können?

Um diese Frage beantworten zu können, müssen wir von dem Begriff der Poliencephalomyelitis ausgehen. Wir verstehen unter P. einen Entzündungs- und im weiteren Sinne einen Degenerations-Prozess, der sich auf die ganze centrale graue Achse des Hirnstamms und Rückenmarks, vom Boden des 3. Ventrikels bis hinab ins Lendenmark erstreckt. Autoren, die den Begriff eng fassen, wie Guinon und Parmentier, erblicken in dem Leiden eine Systemerkrankung, eine Affektion der grauen Nervenkerne des Hirns und Rückenmarks. Dass diese Auffassung aber keinen Anspruch auf allgemeine Gültigkeit erheben kann, geht aus der Sichtung des klinischen wie besonders des anatomischen Materials hervor.

Mit den pathologisch-anatomischen Beobachtungen, auf die sich die Lehre von der Poliencephalomyelitis stützt, ist es nun aber recht schlecht bestellt. Während gerade die chronischen Fälle die von Guinon-Parmentier geforderten Bedingungen wenigstens zum Teil erfüllen und dem Typus einer reinen Nucleärerkrankung entsprechen, liegen Obduktionsbefunde fast nur von der akuten und subakuten Form dieses Leidens vor, von Fällen, von denen der eine (Kaiser) sich weder in klinischer, noch in anatomischer Hinsicht als reine Nucleär-Erkrankung dargestellt hat, während der andere (Kalischer) in klinischer Hinsicht soviel Verwandtschaft mit der myasthenischen Paralyse offenbart, dass manche Autoren ihn zu ihr rechnen wollen. Immerhin lässt sich aus diesen Beobachtungen soviel entnehmen, dass es Erkrankungen giebt, die eine Kombination der Encephalitis mit der Poliomyelitis darstellen und die graue Kernsubstanz des Gehirns und Rückenmarks wenigstens soweit bevorzugen, aber nicht exclusiv betreffen, wie es nach den neueren Erfahrungen auch für die Poliomyelitis anterior acuta festgehalten werden muss.

Auch einige andere Beobachtungen, in denen bei Poliomyelitis anterior acuta Entzündungsherde in der grauen Kernsubstanz von Pons und Oblongata und umgekehrt bei Encephalitis atrophische Vorgänge in den Vorderhornzellen des Rückenmarks nachgewiesen wurden, können als Stütze der Lehre von der Poliencephalomyelitis dienen.

Für die chronischen Formen fehlt das Fundament der anatomischen Untersuchung, aber das Krankheitsbild setzt sich aus zwei oder mehreren Komponenten zusammen, von denen jede für sich allein oder in anderer Verknüpfung nach zahlreichen Obduktionsbefunden auf einen nucleären Entzündungs- oder Degenerationsprozess zurückgeführt werden konnte, sodass es als berechtigt erscheinen muss, wenn die Autoren als Grundlage dieses Leidens einen die Kerne der motorischen Hirn- und Rückenmarksnerven

ergreifenden und zur Atrophie derselben führenden Krankheitsprozess hingestellt haben.

Die Poliencephalomyelitis ist also eine Krankheit mit anatomischem Befund, und damit ist auch schon gesagt, dass sie mit der bulbären Neurose nicht identisch ist.

Nach Feststellung dieser Thatsache erhebt sich die zweite Frage nach den klinischen Unterscheidungsmerkmalen dieser beiden Affektionen.

Bei aprioristischer Betrachtung sollte man glauben, dass differentialdiagnostische Schwierigkeiten besonders bei dem Versuch, die acute Form der Poliencephalomyelitis von der myasthenischen Paralyse zu trennen, hervortreten würden, da bei der acuten Erkrankung der motorischen Nervenkerne die Folgen des Zellenunterganges — die degenerative Atrophie — nicht gleich zum Vorschein zu kommen brauchten. Sieht man sich aber das vorliegende Material darauf an, so stellt sich bald heraus — und der Fall Kaiser lehrt das aufs deutlichste —, dass gerade diese acuten Entzündungsprozesse die Tendenz haben, über das Terrain der grauen Substanz hinauszugreifen und sowohl sensible Nerven als weisse Substanz in Mitleidenschaft zu ziehen, also von dem Typus einer Systemerkrankung so wesentlich abzuweichen, dass schon dadurch[1]) eine Grenzscheide zwischen ihnen und der bulbären Neurose geschaffen wird. Dazu kommt, dass die letztere überhaupt nur in den seltensten Fällen eine acut verlaufende Erkrankung ist, und dass ferner eine grosse Anzahl der ihr eigentümlichen Merkmale bei der acuten Encephalomyelitis vermisst wird.

In der That ist es besonders die chronische Form der Poliencephalomyelitis, die der myasthenischen Paralyse in differential-diagnostischer Hinsicht gegenübersteht und sie nach der Localisation so nahe berührt, dass es von grösster Wichtigkeit ist, Kriterien zu finden, welche die Trennung und Unterscheidung ermöglichen. Ich habe schon an anderer Stelle auf das Symptom hingewiesen, welches diese Differenzierung wenigstens in der Mehrzahl der Fälle gestattet, und kann mich heute, nachdem ich die gesamte Kasuistik revidiert habe, über diesen Punkt noch zuverlässiger aussprechen. Es ist besonders das Verdienst von Guinon und Parmentier, nicht nur eigenes wertvolles Material zur Lehre von der Poliencephalomyelitis chronica und subacuta beigebracht, sondern auch die fremden Beobachtungen zusammengestellt zu haben. Bei der Betrachtung dieser Fälle, nämlich der von Rosenthal, Seeligmüller, Eichhorst, Bristowe, Sachs, Guinon-Parmentier (dazu kommen noch Schaffer, Bernhardt, Marina u. a.) beschriebenen, tritt als ein regelmässig wiederkehrendes, immer deutlich ausgesprochenes Symptom die

---

[1]) So hat z. B. in dem von Kaiser beschriebenen Falle Gefühlsstörung im Gebiet des Trigeminus, cerebellare Ataxie und Somnolenz vorgelegen.

fortschreitende Muskelatrophie, besonders an den Extremitäten, hervor.

Diese Muskelatrophie ist keine zweifelhafte und keine auf ein umschriebenes Muskelgebiet beschränkte, sondern eine weit verbreitete, mehr oder weniger generelle, und ebenso sind die ihr parallel gehenden Veränderungen der elektrischen Erregbarkeit nicht unbedeutende, unbestimmte, auf einen Muskel oder eine Muskelgruppe beschränkte, sondern evidente und über einen grossen Teil der befallenen Muskulatur verbreitete. Hat es sich auch nur ausnahmsweise, nämlich bei Sachs und in einem von mir beobachteten Falle, um qualitative Veränderungen (partielle EaR.) gehandelt, so ist doch die in den übrigen festgestellte quantitative Abnahme der Erregbarkeit eine so beträchtliche [bis zur völligen Unerregbarkeit in einzelnen Muskeln[1]] und allgemeine gewesen, dass dieses Symptom die Poliencephalomyelitis von der Myasthenie fundamental scheidet. Denn wir haben es als gesetzmässig hinstellen müssen, dass bei dem letztgenannten Leiden auch bei langer Dauer die Muskelatrophie und die elektrodiagnostischen Merkmale derselben vermisst werden. Und wenn auch in einzelnen Fällen eine gewisse Abnahme des Muskelvolumens, eine Abflachung einzelner Muskeln und eine quantitative Abnahme der Erregbarkeit in ihnen nachgewiesen wurde, so hat es sich da einmal um eine auf ein kleines Gebiet begrenzte, meistens auch nur temporär beobachtete, Erscheinung gehandelt, andererseits ist bei der Feststellung die in dem Wesen der Myasthenie begründet liegende passagere Beeinträchtigung der Reaction nicht berücksichtigt worden. Jedenfalls liegt kein Fall vor, welcher lehrt, dass eine ausgebreitete, generelle, mit dauernder und erheblicher quantitativer Abnahme der Erregbarkeit einhergehende Muskelatrophie bei der Bulbärparalyse ohne anatomischen Befund vorkommen kann.

In der Würdigung dieser Thatsache dürfen wir uns auch nicht durch die Wahrnehmung beirren lassen, dass es einzelne Fälle giebt (Kalischer, Goldflam, Kojewnikoff, Oppenheim), in denen sich diese Grenzlinie zu verwischen scheint und die Klassifizierung sich nicht klar und scharf durchführen lässt. Derartige gewissermassen am Kreuzweg zwischen den verschiedenen Krankheitsformen stehende Fälle beobachten wir fast überall, mag es sich nun in der That um einen intermediären Typus oder um eine Abortivform oder nur um eine atypische Verlaufsweise oder schliesslich um die Kombination zweier verschiedener Affectionen, von denen die eine vollkommen, die andere nur fragmentarisch entwickelt ist, handeln.

---

[1]) So waren in dem Seeligmüller'schen Falle die Bauchmuskeln, in dem einen der von Guinon-Parmentier geschilderten die Oberarm-, in einem andern die Oberschenkelmuskeln unerregbar für beide Ströme u. s. w. Es ist also ganz berechtigt, wenn diese Autoren ihre Betrachtungen in dem Satze zusammenfassen: C'est l'atrophie, qui domine la scène et règle le degré de l'impotence fonctionelle.

Von anderen für die Differentialdiagnose in Betracht kommenden Momenten sei noch das „continuierliche und verbreitete fibrilläre Muskelzittern" angeführt, das in vielen Fällen von Poliencephalomyelitis chronica bestanden hat, ferner die Abschwächung der Sehnenphänomene bis zu dem Grade, dass sie an den Armen fast immer, an den Beinen einigemale erloschen waren.

In dem von Rosenthal beschriebenen Falle waren ferner die Binnenmuskeln des Auges und der sensible Trigeminus beteiligt, und Sachs hat bei seinem Pat. Pupillenstarre sowie Symptome von Seiten der Blase und des Mastdarmes beobachtet.

Auf der anderen Seite haben bei diesen der chronischen Poliencephalomyelitis zugerechneten Fällen die ausgesprochenen Zeichen der Myasthenie immer gefehlt.

Ich fasse diese Betrachtungen dahin zusammen, dass die Poliencephalomyelitis eine von der myasthenischen Paralyse verschiedene Krankheit ist, welche auch diagnostisch von ihr gesondert werden kann.

Auf einige sich an die Poliencephalomyelitis anschliessende, sehr complicierte Beobachtungen von Brasch, Higier und Marina braucht hier schon deshalb nicht eingegangen zu werden, weil in denselben neben den der Poliencephalomyelitis zugerechneten Symptomen zahlreiche anderweitige Erscheinungen vorlagen, die sie in ein von dem der bulbären Neurose fernabliegendes Gebiet verweisen.

Wir haben hier ferner einiger Lähmungsformen zu gedenken, die im frühen Kindesalter auftreten bezw. angeboren sind und durch ihre Lokalisation in mehr oder weniger intime Beziehungen zur myasthenischen Paralyse treten.

Es gehört dahin zunächst die congenitale Ophthalmoplegie, namentlich wenn sie sich mit der Diplegia facialis verbindet.

Aber schon die Thatsache, dass die Affection eine angeborene — häufig familiäre — und stabile ist, macht ihre Unterscheidung von der ophthalmobulbären Neurose zu einer leichten Aufgabe. Nur scheint der von mir unter II beschriebene Fall, an den sich noch einige in der Literatur niedergelegte Beobachtungen anschliessen, zu lehren, dass die mit diesem Defect behafteten Individuen eine Prädisposition[1]) für unsere Krankheit besitzen.

Auch ist der Umstand beachtenswert, dass in einigen Fällen diese hereditäre, familiäre Ophthalmoplegie nicht gleich bei der Geburt bestand, sondern erst nach Jahren, ja selbst erst im höheren

---

[1]) Marina denkt, dass es sich bei der angeborenen Ophthalmoplegie um eine echte Aplasie des Neurons, bei den im späteren Leben auftretenden und den ihnen verwandten Lähmungsformen, so auch bei der bulbären Neurose um eine angeborene Schwäche und mangelhafte Ausbildung derselben Neurone handele, durch welche es bedingt werde, dass sie bei Einwirkung bestimmter Schädlichkeiten im späteren Leben versagen.

Alter (Dutil) zur Entwicklung kam. Unter diesen Verhältnissen würde eine Verwechslung mit der beginnenden Bulbärneurose wohl denkbar sein, aber der weitere Verlauf würde auch dann die Entscheidung herbeiführen, zumal gerade in diesen Fällen eine Ueberschreitung des Augenmuskelnervengebietes, d. h. ein Hinausgreifen der Lähmung über dasselbe, wohl nur ausnahmsweise beobachtet worden ist.

Dass diese Krankheitsformen auch essentiell von der myasthenischen Lähmung geschieden werden müssen, hat besonders die jüngst von Heubner mitgeteilte Beobachtung gezeigt.

An diese Lähmungszustände schliesst sich eng eine Form der infantilen Bulbärparalyse an, deren Aufstellung wir Fazio, Charcot, Brissaud-Marie, Londe und Hoffmann verdanken. Es handelt sich um ein in der frühen Kindheit zur Entwicklung kommendes familiäres Leiden, das durch die Kombination der Ophthalmoplegie mit Bulbärsymptomen, durch die starke Beteiligung des obern Facialis, der Nackenmuskeln, durch das Vorkommen von Remissionen etc. in enge Beziehung zur Bulbärneurose tritt. Auch der Umstand, dass somatische Degenerationszeichen (Missbildung der Kiefer etc.) bei ihr mehrfach beobachtet wurden, ist nur geeignet, ein weiteres Bindeglied zwischen diesen beiden Affectionen herzustellen.

Der Beginn der bulbären Neurose fällt aber nur ausnahmsweise in die frühe Kindheit. Dass sie mehrere Mitglieder einer Familie befällt, ist auch bislang nicht festgestellt worden, besonders aber ist für die Differentialdiagnose die Thatsache ausschlaggebend, dass die Lähmung hier eine atrophische ist, dass wenigstens in den meisten Fällen eine echte Atrophie mit den elektrodiagnostischen Merkmalen derselben constatiert worden ist.

Wenn auch Ermüdungsphänomene bei diesem Leiden von Londe erwähnt werden, so stützt er sich doch dabei im Wesentlichen auf den von Remak mitgeteilten Fall, den wir zur myasthenischen Paralyse zu rechnen geneigt sind.

Alles in Allem sind unsere Kenntnisse von dieser infantilen Form der Bulbärparalyse noch recht lückenhafte, ihre von Londe angenommenen Beziehungen zur hereditären Bulbärparalyse der Erwachsenen, wie sie Bernhardt geschildert hat, noch zweifelhafte und die Vorstellungen von dem anatomischen Character — Londe nennt sie in Anlehnung an Charcot eine Poliencephalite moyenne — noch hypothetische.

Eine andere Form von Bulbärlähmung des Kindesalters habe ich unter der Bezeichnung infantile Pseudobulbärparalyse oder infantile Form der Glossopharyngealparalyse zuerst beschrieben und auf ihre anatomische Grundlage zurückgeführt. Meine Beobachtung ist dann von Bouchaud und König bestätigt und ergänzt worden. Es handelt sich um eine Varietät der Diplegie, bei welcher die starke Beteiligung der Lippen-, Zungen-,

Schlundmuskulatur etc. sich durch die entsprechenden Functionsstörungen der Dysarthrie, Dysphagie u. s. w. offenbart. Eine Erkrankung des motorischen Gebietes beider Grosshirnhemisphären (Porencephalie, Mikrogyrie, Encephalitis, Atrophie etc.) mit hervorragender Beteiligung des Fusses der Centralwindungen liegt diesem Symptomcomplex zu Grunde. Die Aehnlichkeit mit der bulbären Neurose beruht darauf, dass die gelähmten Muskeln ihr normales Volumen und normale elektrische Erregbarkeit besitzen, dass die Nacken-, Rumpfmuskulatur in der Regel, der Augenschliessmuskel häufig an den Lähmungserscheinungen teil nimmt.

Dennoch kann dieses Leiden kaum mit der myasthenischen Paralyse verwechselt werden. Denn abgesehen davon, dass ihm die myasthenischen Symptome, die Remissionen und Intermissionen etc. nicht zukommen, ist es fast immer eine angeborene, nur ausnahmsweise eine in der frühesten Kindheit erworbene Affection und unterscheidet sich klinisch von der bulbären Neurose ganz besonders durch den hemiplegischen oder diplegischen (meist spastisch-athetotischen) Charakter der Extremitätenlähmung.

Von den verschiedenen Formen der progressiven Muskelatrophie hat nur die Dystrophie und hier besonders Erb's juvenile Form und der Typus facio-scapulo-humeralis eine gewisse Aehnlichkeit mit der myasthenischen Paralyse. Der Watschelgang, die Schwäche der Nacken-, Schulter- und Rumpfmuskeln und der Lagophthalmus sind die die Verwandtschaft bedingenden Symptome. Indes ist diese, wie ich schon an anderer Stelle betonte, doch nur eine äusserliche. Abgesehen davon, dass bei der myasthenischen Lähmung die eigentümliche Gehstörung und die die Impotenz der Nacken- und Rumpfmuskeln offenbarenden Funktionsstörungen — die Unfähigkeit, den Kopf aufrecht zu halten, den Rumpf aufzurichten, gerade zu sitzen etc. — in der Regel nur als Ermüdungszeichen zu Tage treten, also nicht konstant vorhanden sind, ist es ganz besonders der Prozess der Muskelentartung selbst — die Atrophie, Dystrophie, Pseudohypertrophie —, welcher in den sichtbaren, fühlbaren und auf elektro - diagnostischem Wege festzustellenden Merkmalen die Myopathie von der Myasthenie scharf und radikal trennt.

Dass aber die Myasthenie ein Vorstadium der Myopathia progr. bilde, ist eine ganz vage Vermutung Laquer's, die durchaus im Widerspruch zu den vorliegenden Erfahrungen steht.

Die Polyneuritis kann zwar auch die Symptome der Ophthalmoplegie (Damron-Meyer, Moebius) hervorbringen und mit Bulbärsymptomen einhergehen, aber die degenerative Natur dieser Lähmung, die wenigstens an den bulbären Muskeln und nach neueren Erfahrungen (Wertheim-Salomonson, Bregman) vielleicht auch am Levat. palp. sup. nachsuweisen ist, und vor allem

die an den Gliedmassen hervortretenden Zeichen der Polyneuritis sind für diese so charakteristisch und weichen so sehr von dem Bilde der myasthenischen Paralyse ab, dass die Differentialdiagnose keine wesentlichen Schwierigkeiten bereiten kann.

Die Paralysis postdiphtheritica unterscheidet sich durch Entwicklung, Verlauf, Beteiligung des Accommodationsmuskels und besonders durch die bei Verbreitung der Lähmung an den Extremitäten sich offenbarenden Erscheinungen: Westphal'sches Zeichen, Ataxie, Anaesthesie etc. ganz wesentlich von der bulbären Neurose.

Die Landry'sche Paralyse tritt dagegen wieder in engere Beziehung zu ihr, besonders auch, weil sie nach der ursprünglichen Auffassung regelmässig und nach der herrschenden Lehre wenigstens häufig eine Erkrankung ohne nachweisbare anatomische Veränderungen am Nervenapparat ist.

Durch die überaus rasche Ausbreitung der Lähmungssymptome, den akuten Gesamtverlauf, die Vollständigkeit der Lähmung, das Fehlen der Myasthenie und der Remissionen und durch den Verlust der Sehnenphänomene unterscheidet sich dieses Leiden wesentlich von der bulbären Neurose. Wenn auch einmal eine der myasthenischen nahestehende Art der elektrischen Reaktion von mir nachgewiesen worden ist, so bezieht sich diese Feststellung doch nur auf einen Fall, und es bleibt abzuwarten, ob weitere Beobachtungen zu einem ähnlichen Ergebnis führen. Einstweilen ist man wohl veranlasst, die Rubricierung meines Falles offen zu lassen; jedenfalls darf man aus demselben nicht folgern, dass die myasthenische Reaktion zu den Symptomen der Landry'schen Paralyse gehört.

Je mehr das Symptombild dieses Leidens nun von dem alten Landry'schen Schema abweicht und je mehr es sich dem der Polyneuritis oder Poliomyelitis etc. nähert, desto mehr entfernt es sich auch von dem Symptomenkomplex der myasthenischen Paralyse und desto unwahrscheinlicher wird es, dass es mit dieser verwechselt werden kann.

Es ist schon von Eisenlohr die Vermutung ausgesprochen worden, dass die sog. periodische Oculomotoriuslähmung in einem verwandtschaftlichen Verhältnis zur myasthenischen Paralyse stehe. In den Fällen, in denen sich dieses Leiden mit einer recidivierenden Ophthalmoplegie einleitet und die einzelnen Attacken sich wie in dem Eisenlohr'schen Falle an Migräneanfälle anschliessen, ist die Aehnlichkeit in der That eine auffällige. Aber bei genauer Betrachtung ist die Verwandtschaft doch nur eine äussere, oberflächliche, während sich die beiden Affectionen in den wesentlichsten Punkten unterscheiden. Schon der Umstand, dass die periodische Oculomotoriuslähmung sich auf die eine Seite beschränkt — ein von Bechterew beschriebener Fall mit doppelseitiger Ophthalmoplegie dürfte kaum hierher gehören — während die ophthalmobulbäre Neurose entweder sofort mit bilateraler Augenmuskellähmung einsetzt oder sehr schnell von

der einen Seite auf die andere überspringt, lässt die Verschiedenartigkeit dieser beiden Affectionen erkennen. Dazu kommt, dass die Ermüdungssymptome hier fehlen, während sie in den zur asthenischen Ophthalmoplegie gerechneten Fällen in der Regel vorhanden waren. Weiter ist für die Differentialdiagnose die Thatsache entscheidend, dass die „Migraine ophthalmoplégique" nicht über den Oculomotorius hinausgreift, bezw. in den vereinzelten Fällen, in denen sie von diesem Typus abwich, nur den sensiblen Trigeminus in Mitleidenschaft zog, während bei der myasthenischen Paralyse die Lähmung nicht lange am Augenmuskelapparat haften bleibt, sondern auf andere motorische Nervengebiete übergreift.

Auch die „periodische Extremitätenlähmung" ist in Beziehung zur myasthenischen Paralyse gebracht worden. Dieses eigentümliche Leiden unterscheidet sich aber schon auf den ersten Blick [periodisches, acutes Einsetzen einer totalen Lähmung mit aufgehobener oder stark herabgesetzter elektrischer Erregbarkeit, Erlöschen der Sehnenphänomene, völlige Verschonung der Hirnnerven, kurze Dauer der einzelnen Attacke[1]) etc. etc.] so vollkommen von der Bulbärparalyse ohne anatomischen Befund, dass ich mich bei diesem Punkte nicht aufzuhalten brauche. Auch der Umstand, dass Goldflam bei ihr ein der myasthenischen Reaktion ähnliches Verhalten beobachtet haben will, reicht nicht aus, eine Gefahr der Verwechslung dieser beiden Zustände zu involvieren. Ich hatte übrigens schon bei der Schilderung der elektrischen Reaktionsverhältnisse in dem von Westphal und mir beobachteten Falle von periodischer Extremitätenlähmung folgendes ausgeführt: „Einige Male konnte ich mich des Eindrucks nicht erwehren, dass innerhalb des Zeitraums einer elektrischen Untersuchung Schwankungen im Verhalten der Erregbarkeit auftreten, ein Umstand, der wohl verständlich ist, wenn wir erwägen, dass auch die Intensität der Lähmung in den einzelnen Muskelgebieten in kurzen Zeit räumen einem erheblichen Wechsel unterliegen konnte."

Schliesslich ist noch eines eigenartigen, wenig aufgeklärten Zustandes zu gedenken, des sog. „Vertige paralysant Gerlier's", der in den Kreis der differentialdiagnostischen Betrachtungen gezogen werden muss. Es ist eine im Kanton Genf endemisch auftretende Affection, die sich anfallsweise einstellt und sich durch die Kombination von Schwindel mit Ptosis, lähmungsartiger Schwäche der Extremitäten, Nackenmuskeln, manchmal auch der Schling- und Kaumuskeln kennzeichnet. Wahrscheinlich ist die in Japan beobachtete Kubisagara mit diesen Zuständen identisch (Miura).

In eine genauere Besprechung dieses Leidens können wir um so weniger eintreten, als es überaus schwer ist, sich aus den vorliegenden, zum Teil recht widerspruchsvollen Schilderungen ein klares Bild von demselben zu machen und meine eigenen Be-

---

[1]) Vgl. meine Schilderung dieser Affektion in den Charité-Annalen. Jahrg. XVI (1890).

mühungen, in Genf selbst solche Fälle kennen zu lernen, gescheitert sind. Auch die kritische Revue Ladame's hat zwar etwas Licht über diese Zustände verbreitet, aber es ist auch heute noch nicht möglich, sich von der Natur derselben eine befriedigende Vorstellung zu machen.

Für die Differentialdiagnose bieten aber die vorliegenden Mitteilungen doch eine ausreichende Unterlage. Schon das endemische Auftreten des Leidens, das Vorkommen bei Personen, auf welche die gleiche Schädlichkeit eingewirkt zu haben scheint (Stallluftmiasmen; freilich nimmt Ladame auch eine Art von psychischer Infection an), besonders aber die kurze Dauer der einzelnen Lähmungsattacken geben dieser Affection ein bestimmtes, sie von der myasthenischen Paralyse unterscheidendes Gepräge. Wenn nun auch die Verknüpfung von Ptosis mit Schwäche der Nacken-, Extremitäten- (oft auch der Kau-) Muskeln beiden Affectionen gemein ist und selbst eine Art von Myasthenie (Zunahme der Ptosis beim Lesen etc.) beschrieben wird, so haben wir doch in der starken Betonung des Schwindels, in der Somnolenz, der Incoordication und Sehstörung bei der Gerlier'schen Krankheit Erscheinungen, welche erkennen lassen, dass es sich um grundverschiedene Krankheitszustände handelt.

Prognose.

Die myasthenische Paralyse ist eine ernste, das Leben beträchtlich gefährdende Krankheit. Wenn einzelne Autoren, unter diesen besonders Goldflam, das Leiden als ein gutartiges und heilbares hingestellt haben, so erklärt sich das aus dem Umstande, dass sie es mit der immer zum Tode führenden progressiven Bulbärparalyse verglichen und ihr gegenüberstellten. Von dem Typus einer stetig progressiven und tödlich verlaufenden Krankheit unterscheidet sich allerdings die bulbäre Neurose in der grossen Mehrzahl der Fälle durch die ausgesprochene Neigung zu Remissionen und Intermissionen. Zufällig waren die von Goldflam beobachteten Fälle alle durch diesen Verlauf ausgezeichnet und befanden sich zu der Zeit, in der er seine Erfahrungen veröffentlichte, in einem Stadium, das ihm als Heilung oder wesentliche Besserung imponierte. So stand er naturgemäss unter dem Eindruck, dass die Affektion häufig einen günstigen Verlauf nehme, war aber doch so vorsichtig, von einem „scheinbar heilbaren bulbärparalytischen Symptomenkomplex“ zu sprechen.

Wie berechtigt diese Vorsicht war, geht schon daraus hervor, dass bei einem seiner Patienten schon nach einem halben Jahre ein schwerer Rückfall eintrat, der ihn in die Behandlung von Dr. Soelder in Wien führte. Immerhin dürfen wir bei Beurteilung der Prognose auch nicht in das andere Extrem verfallen und die Krankheit als eine stets unheilbare betrachten. Der Verlauf hat sich doch in einem ziemlich grossen Teil der Fälle günstig

gestaltet, und nur die Wahrnehmung, dass Intermissionen von jahrelanger Dauer vorkommen, zwingt uns, wie das schon Murri betonte, auch diesen Beobachtungen gegenüber mit der Annahme einer definitiven Heilung noch zurückhaltend zu sein.

Bei dem Versuche, die in der Literatur niedergelegten Erfahrungen für die Begründung der Prognose zu verwerten, stossen wir auf gewisse Schwierigkeiten. Viele der uns zu Gebote stehenden Krankengeschichten sind nur Momentbilder. Die Autoren haben das beschrieben, was sie in einem bestimmten Stadium der Krankheit selbst zu konstatieren Gelegenheit hatten, während sie uns über den Verlauf, den sie genommen, im Unklaren lassen.

In einem Teil der Fälle ist zwar von Besserung oder selbst völliger Rückbildung die Rede, aber die Veröffentlichung ist zu schnell erfolgt, als dass auf dieses Resultat grosses Gewicht gelegt werden könnte. Mehrfach findet sich auch die Angabe, dass der Beobachter den Patienten aus den Augen verloren und über sein weiteres Schicksal nichts in Erfahrung gebracht habe.

Unter 58 Fällen finde ich 26 mit tötlichem Ausgang. Daraus geht schon hervor, dass die Gefahr für das Leben eine erhebliche ist.

Diesen stehen nur 8 gegenüber, in denen von Heilung gesprochen wird, und auch für diese müssen noch die geäusserten Bedenken geltend gemacht werden.

Wenn man aber auf der anderen Seite sieht, dass sich die Erkrankung über 10, 15 und, falls wir den Fall Camuset's hierherrechnen dürfen, selbst über 35 Jahre erstrecken und gerade bei diesem protrahierten Verlauf für viele Jahre zurücktreten und einem völligen Wohlbefinden Platz machen kann, sodass eben nur die Hälfte, ein Drittel oder ein noch kleinerer Bruchteil dieser Zeit von den Krankheitsphasen eingenommen wird, so haben wir doch in dieser Neigung zu Remissionen und Intermissionen ein beachtenswertes, die Prognose wesentlich günstiger gestaltendes Moment. Denn es ist doch nicht gleichgiltig, ob jemand von einer Krankheit befallen wird, die ihn dauernd in Fesseln schlägt, oder von einem Leiden, das ihn periodisch ergreift, seine Arbeits- und Genussfähigkeit aber jahrelang unbeeinträchtigt lässt.

Wenn uns somit die zu Gebote stehenden Erfahrungen auch kein Recht geben, die Krankheit als eine heilbare zu bezeichnen, so lässt sich doch die Möglichkeit des Ausgangs in definitive Genesung keineswegs von der Hand weisen, und besonders ist bei der Stellung der Prognose mit der Thatsache zu rechnen, dass alle Krankheitserscheinungen für Wochen, Monate und selbst für Jahre zurücktreten können.

Gilt das auch besonders für die Ophthalmoplegie, so sehen wir doch auch die anderen Symptome nicht selten zurückweichen; selbst die schwersten, das Leben am meisten bedrohenden Erscheinungen, die Erstickungsanfälle, können intercurrent auftreten und wieder einem normalen Befinden Platz machen.

Auf der anderen Seite offenbart das Leiden seinen insidiösen, tückischen Charakter gerade dadurch, dass sich nicht nur Rückfälle jeder Zeit einstellen können, sondern dass in vielen Fällen der Tod gerade dann erfolgte, als Patient in einem Stadium völligen oder relativen Wohlbefindens aus der Behandlung entlassen und an einen ernsten oder gar letalen Ausgang nicht mehr gedacht war.

Aus den Erscheinungen und dem Verlauf des einzelnen Falles lässt sich nicht viel für die Prognose entnehmen. Bei acuter Entwicklung und rascher Ausbreitung der Lähmungssymptome ist das Leben besonders gefährdet. Solange die Bulbärsymptome fehlen, ist die Lebensgefahr keine drohende, andererseits ist aber auch ihr Eintritt keineswegs immer ein signum mali onninis, da sie sich wieder zurückbilden können. Die grössten Gefahren erwachsen aus der Schlinglähmung und der Respirationsnot; je ausgesprochener und dauerhaftiger diese Beschwerden sind, desto mehr ist das Leben bedroht. Je mehr sich das Leiden in seinem Verlauf dem Typus der sog. periodischen Lähmungen nähert, desto mehr darf auf eine lange Dauer und auf einen relativ günstigen Verlauf gerechnet werden.

Therapie.

Es wäre ein müssiges Beginnen, über die Prophylaxe Worte zu verlieren. Gewiss wird die Erfahrung, dass sich die Affection zuweilen im Anschluss an Infectionskrankheiten und, wie es scheint, etwas häufiger nach Influenza entwickelt, dazu beitragen, dass wir den Individuen, die eine derartige Krankheit überstanden haben, für lange Zeit Ruhe und Schonung empfehlen, besonders wenn es sich um schwächliche und neuropathisch veranlagte Personen handelt. Damit mag es wohl auch hier und da einmal gelingen, der Entstehung dieses Uebels vorzubeugen. Positive Massnahmen der Prophylaxe kennen wir jedoch nicht. Ist die Krankheit bereits zur Entwicklung gekommen, liegen Erscheinungen vor, die als Initialsymptome gedeutet werden können, oder es auch nur wahrscheinlich machen, dass die myasthenische Paralyse hereinzubrechen droht, so tritt die Behandlung in Kraft und zwar im Wesentlichen noch in der Form prophylaktischer Vorschriften und Bestrebungen.

Die wichtigsten Grundsätze für die Behandlung habe ich schon in der I. Aufl. meines Lehrbuches entworfen und kann mich heute im Wesentlichen auf diese Darstellung beziehen.

Vor Allem ist es das Symptom der Myasthenie, welches bei den sich auf die allgemeine Lebensweise beziehenden Vorschriften Berücksichtigung verlangt. Die Thatsache, dass die Muskeln durch ihre Thätigkeit abnorm schnell erschöpft werden, macht die Schonung, die körperliche Ruhe zur obersten Forderung. Insbesondere sind die Muskeln zu schonen, in denen sich die Parese und Myasthenie bereits entwickelt hat. Da aber

die Aktion der gesunden Muskeln nicht selten auch erschöpfend auf die geschwächten wirkt, und da ferner die körperliche Anstrengung im Allgemeinen nicht nur zu den Ursachen der Krankheit, sondern auch zu den auf das ausgebildete Leiden als Noxe wirkenden Faktoren gehört, so bildet die Vermeidung dieser Schädlichkeit eines der wichtigsten Prinzipien der Therapie.

Für die akuten Stadien und schwereren Formen dürfte Bettruhe unbedingt zu verordnen sein. Hat die Erkrankung eine bedrohliche Höhe erreicht, so sind alle activen Manipulationen auf's Aeusserste einzuschränken, und es ist dem Kranken jede Muskelleistung nach Möglichkeit zu ersparen.

In besonders hohem Masse verlangt die Myasthenie des Kau-, Schling-, Sprach- und Respirationsapparates diese Beachtung. Wenn auch das Leben direkt nur durch die Erschöpfung und Lähmung der Respirationsmuskeln und Schlingmuskeln bedroht wird, so scheint doch die Ueberanstrengung jeder dieser bulbären Muskelgruppen den Respirationsapparat in Mitleidenschaft ziehen zu können, zum Teil wohl schon dadurch, dass die Atemmuskeln bei der Mehrzahl dieser Akte physiologisch in Wirksamkeit treten, ausserdem mag aber auch die räumliche Nachbarschaft ihrer Centren in der Medulla ohlongata bei diesem Ineinandergreifen eine Rolle spielen und zur Irradiation der Myasthenie beitragen.

Namentlich aber hat es sich gezeigt, dass die Schlinglähmung die Gefahr der Erstickung mit sich heraufführt, sei es, dass durch das plötzliche Versagen dieses Apparates die Speisen direkt in die Atmungswege gelangen und der Luft den Zutritt völlig versperren oder zu einer Schluckpneumonie führen, oder dass die Erschöpfung der Schlingmuskeln sich unmittelbar auf die Atemmuskeln fortpflanzt, indem die mit den Würgebewegungen verknüpften forcierten Respirationsbewegungen auf diese Muskeln lähmend wirken.

Am einfachsten lässt sich die Schonung des Sprachapparates durchführen, und diese erstreckt sich auch bis zu einem gewissen Grade auf die Atemmuskeln.

Besondere Vorsicht erheischt dann die Bewerkstelligung der Nahrungsaufnahme. Hier heisst es, dem Kranken die Speisen in einer Zubereitung zuzuführen, die mit grösstmöglicher Nahrhaftigkeit die geringsten Anforderungen an seine Kau- und Schlingmuskulatur stellt. Es muss dabei ganz von der Lage des Falles abhängig gemacht werden, ob man flüssige oder fein zerkleinerte feste Nahrung bevorzugt. Sind die Kaumuskeln gelähmt oder erschöpfbar, so ist der flüssigen Nahrung (Milch, Eier, lösbare Nährpräparate etc.) der Vorzug zu geben. Sind die Kaumuskeln wenig oder gar nicht betroffen, das Schlingen fester Speisen weniger erschwert als das Trinken (das Regurgitieren von Flüssigkeit bildet ja eine fast constante Erscheinung), so wird man consistentere Nahrung darreichen müssen. Es muss dies von Fall zu Fall ausprobiert und normiert werden.

Besonders aber ist der Akt der Nahrungsaufnahme so zu gestalten, dass den erschöpften Muskeln immer wieder die zur Erholung erforderliche Frist gewährt wird. Und da kann viel Geduld erforderlich sein.

Ist die Dysphagie eine erhebliche oder liegt gar vollständige Schlinglähmung vor, so kann die künstliche Ernährung mittelst Schlundsonde und Rektalklystieren erforderlich sein. Die Ernährung per Sonde ist auch vielfach und mit Erfolg angewandt worden. So führt Kojewnikoff die in seinem Falle im Anschluss an die Sondenernährung eingetretene Besserung auf diese zurück. Ich konnte aber auf einen Fall unserer Beobachtung hinweisen, in welchem nach der Schilderung des Hausarztes gerade während der Einführung der Sonde ein Erstickungsanfall eintrat, der zum Tode führte. Offenbar hatten die beim Hineindringen der Sonde in den Oesophagus häufig auftretenden Würge- und Respirationsbewegungen die Erschöpfung dieser Muskeln verursacht. Es ist also auch die Sondenernährung ein mit Gefahren verknüpfter Akt. Man wird sie gewiss nicht entbehren können, muss aber sehr darauf halten, dass Pat. ruhig atmet und dass Würgebewegungen nach Möglichkeit unterdrückt werden. Wo das nicht zu erzielen ist, dürfte es sich empfehlen, eine Cocaineinpinselung des Rachens der Einführung der Sonde vorauszuschicken.

In den Fällen, in denen Tagesschwankungen ausgesprochen sind und der Zustand morgens wesentlich besser als am Abend ist, wird es ratsam sein, die Hauptnahrungsaufnahme in die Vormittagsstunden zu verlegen. Und da auch die allgemeine Körperanstrengung beim Gehen etc. zur Ermüdung des Schlingmuskelapparates beitragen kann, ist es erforderlich, dem Akt der Nahrungsaufnahme eine Zeit vollkommener Ruhe vorauszuschicken.

Die Ernährung per rectum ist eine zu unzureichende, als dass man sich auf sie beschränken könnte. Da aber die absolute Schlinglähmung bei diesem Leiden häufig nur einen vorübergehenden Zustand bildet, kann man gewiss zunächst den Versuch machen, ob es gelingt, Pat. durch Anwendung von Nährklysmata über diese Periode hinwegzubringen.

Auf eine subcutane Ernährung wird man wohl meistens verzichten können.

Auch auf die Gefahren, welche die faradische Reizung der Muskeln mit sich bringt, konnte ich schon früher die Aufmerksamkeit lenken. Jolly und ich hatten die Beobachtung gemacht, dass bei unserem Patienten während einer elektrischen Reizung der Thoraxmuskeln ein schwerer Erstickungsanfall auftrat, der auf die durch die elektrische Reizung bewirkte Erschöpfung der Respirationsmuskeln zurückzuführen war. Man wird sich also namentlich vor der Reizung der Muskeln hüten müssen, deren Ermüdung das Leben gefährdet. Da die Anwendung des faradischen Stromes aber überhaupt keinen positiven Nutzen hat, wird man am besten von demselben ganz Abstand nehmen.

Die Erfahrungen Suckling's, Goldflam's u. A. lehren, dass selbst das Laryngoscopieren und das Hintenüberneigen des Kopfes bei dieser Untersuchung Vorsicht erfordert, da es Erstickungsanfälle auslösen kann.

Auch gymnastische Uebungen sind nicht am Platze.

Wir haben damit im Wesentlichen auf die Momente hingewiesen, durch welche dem Kranken geschadet werden kann.

Von den positiven Massnahmen, die empfohlen worden sind, sei zunächst die Anwendung des constanten Stromes angeführt. Dieses Verfahren ist schon von Erb in seinen Fällen geübt und empfohlen worden. Und zwar handelt es sich in erster Linie um die centrale Galvanisation, um die Leitung des Stromes durch das Gehirn bezw. die Med. obl. und das Rückenmark nach bekannten Methoden. Es ist auch vorgeschlagen worden, die Muskeln selbst mittels stabiler aufsteigender Ströme im Sinne Heidenhains zu behandeln (Eulenburg). Auch da muss man es vermeiden, durch Unterbrechung des Stromes Muskelcontractionen auszulösen.

Der constante Strom ist fast in allen Fällen, die veröffentlicht wurden, zur Anwendung gelangt, und einzelne Autoren glaubten auch, Erfolge dieses Verfahrens constatiert zu haben. Wenn das nun auch aus keiner Mitteilung in überzeugender Weise hervorgeht, haben wir doch hier ein therapeutisches Agens, das bei vorsichtiger Dosierung keinen Schaden stiftet und nach den Vorstellungen, die wir hegen, möglicherweise einen heilbringenden Einfluss entfaltet.

Vor der Auslösung des galvanischen Schluckreflexes möchte ich aber in den Fällen dieser Art warnen.

Der Einfluss der Massage ist besonders von Murri studiert worden. Im Hinblick auf die Beobachtungen von Maggiore u. A., welche die Massage bei der Ermüdung der Muskeln Gesunder wirksam fanden, hatte er von dieser einen günstigen Einfluss — Beseitigung der Myasthenie, Hebung der Muskelkraft — erwartet. Um den Erfolg sicher feststellen zu können, unterzog er nur ein Bein bezw. einen Arm dieser Behandlung, während er den andern in Ruhe liess. Murri musste sich indes von der Nutzlosigkeit dieser Therapie überzeugen.

Von der Vorstellung beherrscht, dass toxische Stoffe bei diesem Leiden eine gewisse Rolle spielen und dass diese vielleicht durch Steigerung der natürlichen Secretionen eliminiert werden könnten, habe ich die Anwendung der Diaphorese empfohlen. Nur in zwei Fällen konnte diese Behandlung ausgeführt werden und blieb in diesen im wesentlichen erfolglos. Jedenfalls bedarf es aber noch weiterer Erfahrungen, ehe man sich über den Wert oder Unwert dieser Methode ein Urteil bilden kann. Auch wird man die Diaphorese nur in vorsichtiger, schonender Weise anwenden dürfen, um jede Schwächung zu verhüten.

Inwieweit eine Steigerung der Diurese den Zustand beeinflusst, ist meines Wissens bislang nicht festgestellt worden. Transfusionsversuche sind auch nicht gemacht worden.

Gross ist die Zahl von Medikamenten, die bei diesem Leiden angewandt worden sind. Jodpräparate, Strychnin, Ferrum, Arsen, Atropin, Ergotin, Physostigmin, Phosphor, Spermin, Cocain, Coffein und vieles andere ist versucht worden, ohne dass einem dieser Mittel eine heilbringende Kraft zugeschrieben werden konnte.

Murri wandte, von theoretischen Vorstellungen ausgehend, Glycose in Dosen von 100—150 gr täglich an, erzielte auch eine Hebung des Körpergewichts, ohne dass jedoch der Zustand im übrigen gebessert wurde.

Jolly tritt für die Anwendung von Ferrum und Arsen ein, ebenso empfiehlt er Versuche mit Veratrin und Physostigmin, da sie einen dem myasthenischen gewissermassen entgegengesetzten Muskelzustand erzeugen können, indes hat die Verabreichung dieser Mittel — Physostigmin wurde von Murri's Pat. nicht vertragen — kein Resultat gehabt.

Buzzard glaubt in einem Falle von Thyreoidin gutes gesehen zu haben, in einem anderen wandte er dieses Präparat, und ebenso Nebennierensubstanz, von der Erwägung ausgehend, dass die Myasthenie auch zu den Symptomen der Morb. Addisonii gehöre, erfolglos an.

Zur Anwendung einer antisyphilitischen Therapie liegt kein Grund vor. Wenn Devic und Roux in einem Falle einen Heilerfolg mit derselben erzielten, so sprechen auch andere Gründe dafür, dass es sich in demselben nicht um myasthenische Paralyse gehandelt hat. Von einem Nutzen der Balneo-Therapie ist nichts bekannt. Jedenfalls sind Soolbäder und kohlensäurehaltige Bäder ohne Erfolg angewandt worden.

Milde hydriatische Massnahmen dürften am ehesten zu empfehlen sein; ebenso steht es zu erhoffen, dass der Aufenthalt in Waldluft und in mittleren Gebirgshöhen auf das Allgemeinbefinden des Pat. einen günstigen Einfluss hat.

Literatur

(bezieht sich nicht allein auf die myasthenische Bulbärparalyse, sondern auf alle in der vorstehenden Monographie citierten Arbeiten).

Hérard, De la paralysie glossolabio-laryngée. Soc. méd. des hôp. Bull. 1868 p. 43.
Benedict, Electrotherapie 1868.
Brenner, Untersuch. und Beob. 1869, Bd. II.
Camuset, Parésie muscul. des yeux symptomatique d'une affection nerveuse centrale mal définie. L'Union méd. 1876, No. 67.
Wilks, On cerebritis, hysteria and bulbar paralysis as illustrative of function of the cerebrospinal centres. Bulbar paralysis, organic ad functional. Guy's Hosp. Reports, 1877, Vol XXII, p. 7.
Erb, Dritte Wanderversammlung südwestdeutsch. Neurol. u. Irrenärzte in Wildbad 18—19. Mai 1878.

Erb, Zur Kasuistik der bulbären Lähmung. Arch. f. Psych. Bd. IX.
Bresgen, Deutsche med. Zeitung 1880.
Ballet, Revue de Méd. 1880, No. 5—7.
Wernicke, Lehrbuch der Gehirnkrankheiten 1881, p. 47.
Warner, Ophthalmoplegia externa complicating a case of Graves disease. Med. chir. transact. Vol. 60, 1883.
Duboys, Bull. clinique des Quinze-vingts. 1883.
Blanc, Ophthalmoplegia progressiva Thèse de Paris 1884.
Mauthner, Die Nuclearlähmung der Augenmuskeln. Wiesbaden 1885.
Bristowe, Cases of ophthalmoplegia complicated with various other affections of the nervous system. Brain 1885.
Rosenthal, Nucleäre Ophthalmoplegie mit progr. Muskelatrophie. Centralbl. für Nervenheilk. 1886, p. 15.
Jendràssik, Vom Verhältnisse der Poliomyelencephalitis zur Basedow'schen Krankheit. Arch. f. Psych. Bd. XVII, 1886.
Oppenheim-Siemerling, Die acute Bulbärparalyse und die Pseudobulbärparalyse. Charité-Annalen, Jahrgang XII, 1887.
Birdsall, Progr. paralysis of the external ocul. muscles etc. Journal of nerv. and ment. dis. 1887.
Oppenheim, Ueber einen Fall von chronischer progr. Bulbärparalyse ohne anatom. Befund. Virchow's Archiv, Bd. 108, 1887.
Eisenlohr, Ein Fall von Ophthalmoplegia ext. progressiva und finaler Bulbärparalyse mit negativem Sektionsbefund. Neurol. Centralbl. 1887, 15 u. 16.
Oppenheim, Discuss. Sitzung der Gesellsch. f. Psych. u. Nerv. 14. 3. 87, Arch. f. Psych. Bd. 19. 1888, p. 541.
Gerlier, Revue méd. de la Suisse Romande 1887.
Sachs, Poliencephalitis superior (nuclear ophthalmoplegia) and poliomyelitis. Americ. Journ. of the med. sciences, Sept. 1889.
Eichhorst, Korrespondenzbl. f. Schweizer Aerzte, 1889, 14.
Bernhardt, Beiträge zur Lehre von den basalen und nucleären Augenmuskellähmungen. (3 Fälle von Nuclearlähmung.) Arch. f. Psych. Bd. 19, 1888.
Remak, Berl. klin. Woch. 1888, 20.
Seeligmüller, Ein Fall von chronischer progress. Poliencephalomyelitis. Neurol. Centralbl. 1889, 6.
Ballet, L'ophthalmoplégie externe et les paralysies des nerfs bulbaires dans leurs rapports avec le goître exophthalmique. Revue de Méd. 1888.
Mauthner, Die Lehre von den Augenmuskellähmungen. Wiesbaden 1889.
Dufour, Les paralysies nucléaires des muscles des yeux. Annales d'oculistique. 1890.
Behmer, Ueber die Landry'sche Paralyse. Berlin 1889 (Inaugural-Diss.).
Uhthoff, D. med. Wochenschr. 1890, 10.
Pflüger, Berl. Kl. Woch. 1890, No. 28.
Gillet de Grandmond, Progrès méd. 1890, 29.
Raymond, Un cas d'ophthalmoplégie nucléaire extérieure. — Gaz. des hôp. 1890, 126.
Bernhardt, Zur Lehre von der nucleären Augenmuskellähmung und den recid. Oculomotorius- und Facialislähmungen. Berl. Kl. Woch. 1889. No. 17.
Derselbe, Zur Lehre von den nucleären Augenmuskellähmungen und ihren Komplicationen. Berl. Kl. Woch. 1890, No. 43.
Ladame, Revue critique sur le vertige paralysant (maladie de Gerlier) Brain, Winter 1890.
Shaw, A case of bulbar paralysis without structural changes in the medulla, Brain 1890, Vol. XIII.
K. Schaffer, Ueber einen Fall von Poliomyelencephalitis chronica. Centralbl. f. Nervenheilk. 1891, p. 193.
Remak, Berl. Kl. Woch. 1891, 14.
Guinon et Parmentier, De l'ophthalmoplégie externe combinée à la paralysie glosso-labiolaryngée et à l'atrophie musculaire. Lésion systématique des noyaux moteurs (Polioencéphalomyélite) Nouv. Icon. de la Salp. 1890, No. 5 u. 6 u. 1891, 1—4.
E. Siemerling, Ueber die chronische progressive Lähmung der Augenmuskeln. Arch. f. Psych. Bd. XXII, Supplement. Berlin 1891.

Derselbe, Neue Beiträge zur Ophthalmoplegia chronica progr. Halle 1891 (Deutsche Naturforscher-Versammlung).
Derselbe, Anatomischer Beitrag bei einseitiger congenitaler Ptosis. Arch. f. Psych. Bd. 23.
Jolly, Berl. Kl. Woch. 1891, 26 (Sitzung der Gesellsch. der Charité-Aerzte 19. III. 91).
S. Goldflam, Ein Fall von Poliencephalitis superior, inferior und Poliomyelitis anterior nach Influenza mit tödlichem Ausgang, ein anderer aus unbekannter Ursache mit Uebergang in Genesung. Neurol, Centralbl. 1891, No. 6 u. 7.
H. H. Hoppe, Ein Beitrag zur Kenntnis des Bulbärparalyse. Berl. Kl. Woch. 1892, 14.
Oppenheim, Diskuss. zum Vortrag Hoppe's. Berl. Gesellsch. f. Psych. u. Nervenheilkunde. Sitzung vom 20. 3. 92. Berl. Kl. Woch. 1892 No. 39, p. 986.
Senator, Ein Fall von Bulbärlähmung ohne anatom. Befund. Neurol. Centralbl. 1892, 6.
E. Remak, Zur Pathol. der Bulbärparalyse. Arch. f. Psych. Bd. XXIII, H. 3.
Dutil, Note sur une forme de ptosis congénital et héréditaire. Progrès. méd. 1892. No. 46.
Fazio, Riforma med. 1892.
Brasch, Zur Kasuistik der pontilen Herderkrankungen, Neurol. Centralbl. 1892. p. 226.
Suckling, Functional ophthalmoplegia with general paralysis and implication of cranial nerves in young women. The Brit. med. Journal 1893 (March 25).
Dreschfeld, On a case of polioencephalomyelitis without any anatomical lesions. Brit. med. Journal 1893. 22 Aug.
Charcot, Méd. moderne, 12. Aug. 93.
Goldflam, Ueber einen scheinbar heilbaren bulbärparalytischen Symptomencomplex mit Beteiligung der Extremitäten. D. Zeitschr. f. Nervenheilk. Bd. IV, 1893.
Eisenlohr, D. med. Woch. 1893.
Brissaud et Marie, Diplégie faciale totale avec paralysie glosso-laryngo-cervicale chez deux frères. Le Bullet. méd. 1893, No. 36.
H. Jackson, Lancet 1893.
Wernicke, D. med. Wochenschr. 1893. 48.
M. Rothmann, D. med. Woch. 1893. No. 34.
Hoffmann, Zur Lehre von der Syringomyelie. Zeitschr. f. Nervenheilk. Bd- III
Minor, L., Zur Lehre von der Syringomyelie. Zeitschr. f. klin. Med. Bd. 34. H. 5 u. 6.
C. Mayer, Neurol. Centralbl. 1894. p. 398.
Sölder, Neurol. Centralbl. 1894. p. 574.
F. Pineles, Zur Kenntnis des bulbären Symptomencomplexes (Typus Erb-Goldflam) Jahrb. f. Psych. Bd. XIII, Heft 2 u. 3.
P. Londe, Paralysie bulbaire progressive, infantile et familiale. Revue de Méd. 1894, 3.
Hoche, Ueber progressive Ophthalmoplegie. Berl. Kl. Woch. 1894, No. 35.
Hanke, Wiener Kl. Woch. 1894. 46.
Higier, Eine Kombination von Poliencephalomyelitis und periph. Neuritis. Gazeta Lekarska, 1894 No. 17—20 (Neurol. Centralbl. 1894, p. 543).
Oppenheim, Lehrbuch der Nervenkrankheiten, I. Aufl. 1894, p. 624, II. Aufl. 1898, p. 714.
Kaiser, Zur Kenntnis der Poliencephalomyelitis acuta. D. Zeitschr. f. Nervenh. Bd. VII, H. 5 und 6. 1895.
F. Jolly, Ueber Myasthenia gravis pseudo-paralytica. Berl. Kl. Woch. 1895. (Nach einem am 5. Dez. 94 in der Berl. med. Gesellschaft gehaltenen Vortrag.)
S. Kalischer, Ein Fall von subacuter nuclearer Ophthalmoplegie und Extremitätenlähmung mit Obduktionsbefund (Polio-Mesencephalo-Myelitis subacuta). D. Zeitschr. f. Nervenheilk. 1895, Bd. VI.
Derselbe, Ueber Polioencephalomyelitis und Muskelermüdbarkeit (Myasthenie). Nach einer Krankenvorstellung im Verein für innere Med. am 18. Nov. 95. Zeitschr. f. klin. Med. Bd. 31, H. 1 und 2.
Charcot et Marinesco, Paralysie bulbaire supérieure subaigue à type descendant. Compt. rend. hebd. 1895, p. 131. Société de Biol. Février 95.

A. Murri, Sopra un caso di malattia di Erb. Il Policl. Vol. II M. Fasc 9. Roma 1895.
Oppenheim, Die Prognose der acuten nicht eitrigen Encephalitis. D. Zeitschr. f. Nervenheilk. Bd. VI, 1895.
S. Goldflam, Weitere Mitteilung über die paroxysmale familiäre Lähmung. D. Zeitschr. f. Nervenheilk. Bd. VII, 1895.
Strümpell, Ueber die asthenische Bulbärparalyse (Bulbärparalyse ohne anatom. Befund, Myasthenia gravis pseudoparalytica). D. Zeitschr. f. Nervenheilk. Bd. VIII. 1896.
Grocco, Della malattia di Erb et Goldflam. Arch. ital. di Clin. Med. II, 1896. (Ref. Revue neurol. 96, p. 708).
Ivanow, Sur la paralysie bulbaire asthénique. Revue de Neurol. 1896, No. 2 und 3.
M. Silbermark, Ein Fall von asthenischer Bulbärparalyse (Typus Erb-Goldflam) Wiener Klin. Rundschau 1896, No. 45 und 46.
M. Sossedorf, Contribution à l'étude du syndrome d'Erb. Thèse inaugurale Génève. Oct. 96.
Fürstner, Nucleare Ophthalmoplegie compliciert mit spinaler Erkrankung. D. med. Woch. 1896. Vereinsbeil. 3.
Cassirer und Schiff, Beiträge zur Pathologie der chronischen Bulbärkernerkrankungen. Arbeiten aus Obersteiner's Institut. H. IV. 1896.
A. Marina, Ueber multiple Augenmuskellähmung etc. Leipzig und Wien 1896.
O. Fajersztajn, Zur Kasuistik und Symptomatologie der asthenischen Paralyse. (Bulbärparalyse ohne anatom. Befund.) Neurol. Centralbl. 1896, p. 833.
de Holstein, La paralysie bulbaire asthénique ou syndrome d'Erb. La Semaine méd. 1896, p. 42.
Collins, Internat. Med. Magazin. April 96.
Devic et Roux, Paralysie associée des mouvements de la tête et des yeux. Revue de Méd. Mai 1896.
Dumarest, Echo méd. de Lyon. Okt. 1896.
Brissaud et Lantzenberg, Le syndrome bulbaire d'Erb. Arch. gén de Méd. Mars 1897.
T. Cohn, Ueber Myasthenia pseudo-paralytica gravis. D. med. Woch. 1897. 49
Murri, Aggiunte alla storia di un caso di malattia di Erb. Il Policl. Vol. IV. M. 1897.
Seitz, Bulbäre absteigende Lähmung durch Pilzeinwanderung. D. med. Woch. 1897. 19.
Beevor, On bulbar paralysis. Albutts System of Med. Vol. VII.
Widal et Marinesco, Paralysie bulbaire descendante avec autopsie (syndrome d'Erb). La Presse méd. 1897. 3.
Marinesco, Lésions des centres nerveux dans un cas de paralysie asthénique. Pathol. de la cellule nerveuse. Rapport présenté au congrès international de Méd. Paris 1897.
Kojewnikoff, Zwei Fälle von asthenischer Bulbärparalyse. D. Zeitschr. f. Nervenheilk. Bd. IX. 1897.
Derselbe, Neurol. Centralbl. 1897, p. 756. (Nachtrag.)
Berkley, Asthenic bulbarparalysis (Strümpell). The John Hopk. Hosp. Rep. Vol. VI, 1897.
J. P. Karplus, Ueber asthenische Ophthalmoplegie. Jahrb. f. Psych. u. Neurol. 1897.
S. Kalischer, Zur Kasuistik der asthenischen (Bulbär-)Paralyse oder Myasthenia pseudoparalytica. D. Zeitschr. f. Nervenheilk. Bd. X, 1897.
Oppenheim, Die Encephalitis und der Hirnabscess. Spec. Path. u. Therapie Nothnagel's. Bd. IX, Teil 1, Abt. 3. Wien 1897.
Laquer, Ueber die allgemeine schwere Myasthenie. Volkmann's Sammlung etc. Leipzig 1898. N. 205.
Eulenburg, Ein Fall von Myasthenia pseudoparalytica gravis mit intermittierender Ophthalmoplegia. (Vortrag und Krankendemonstration im Verein f. inn. Med. am 6. Dez. 97.) D. med. Woch. 1898. 1.
Finizio, Su di un caso di sindromo ipocinesico di Erb. Rif. med. 1898. 1. Ref. Revue neurol. 1898. p. 533.
Saenger, Ein Fall von asthenischer Bulbärparalyse. Neurol. Centralbl. 1898. 6.
Cardarelli, Clin. med. Pisa 1898. IV.

Unverricht, Ueber krankhafte Muskelermüdbarkeit (Myasthenie) Centralbl. für innere Med. 1898. 14.

Angelini, Su di une sindrome simulante la malattia di Erb-Goldflam. Rivist. di Psichol. 1898.

Montesana, Un caso di miastenia pseudoparalitica etc. Rivist. di Psich. 1898. II.

v. Bechterew, Doppelseitige, periodische, exacerbierende Augenmuskellähmung mit auffallenden Schwankungen in der Innervation des oberen Augenlides. D. Zeitsch. f. Nervenheilk. Bd. 13. 1898.

Lucien Roques, Syndrome d'Erb, une observation nouvelle. Revue neurol. 1898. 17.

Mailhouse, A case of myasthenia pseudoparalytica gravis (Jolly) or asthenic bulbar paralysis (Strümpell) Bost. med. and surg. Journal 1898. 19.

Wheaton, A case of asthenic bulbar paralysis. Boston med. and surg. Journal. 20. Januar 1898.

V. Ballet, De la paralysie bulbospinale asthénique ou syndrome d'Erb. Thèse de Paris 1898.

Kostezky, Zur Pathol. der pseudobulbären Lähmungen. Journal der Nerven- u. Psychiatr. Med. Bd. III, H. 1. Ref. Jahresbericht für die Fortschritte etc, 1898. Berlin. 1899.

W. Goebel, Ueber Landry'sche Paralyse. Münch. med. Woch. 1898, 32.

R. Cassirer, Ueber die Traberkrankheit der Schafe. Virch. Arch. 1898, Bp. 153.

Flora, Sulla reazione miastenica. Acad. med. fis. Fiorent. 3. Mai 1899. Ref. Revue neurol. 1899, p. 610.

Oppenheim, Weiterer Beitrag zur Lehre von der acuten, nicht eitrigen Encephalitis und Polienceplialomyelitis. Zeitschrift f. Nervenheilk. Bd. XV, 1899 H. 1.

T. Cohn, H. Seiffer, } Neurol. Centralbl. 1899, 11.

H. Campbell, Asthenic bulbar paralysis. Clin. soc. of London 24. 2. 1899. Brit. med. Journal 1899.

Schüle, Ein Fall von Bulbärlähmung mit Beteiligung der Extremitäten ohne anat. Befund. Münch. med. Woch. 1899, 13.

H. Senator, Asthenische Lähmung, Albumosurie und multiple Myelome. Berl. Klin. Woch. 1899, 8.

Oppenheim, Remak } Discus. zu diesem Vortrag.

Wharton Sinkler, Asthenic bulbar paralysis. Journal of nerv. and ment. dis. 1899, 9.

J. Punton, Asthenic bulbar palsy with report of a case. The Journal of nerv. and ment. dis. 1899, 9. Discussion, anual. meeting of the Americ. neurol. assoc. Juni 1899.

Hall, Brit. med. Journal 1899, No. 30.

Wilbrand u. Saenger, Die Neurologie des Auges. Wiesbaden 1900, Bd. I.

Raymond, La paralysie bulbaire asthénique. Leçons sur les maladies du système nerveux. VI. série, Paris 1900.

Raymond, Polioencéphalite asthénique, Leçons sur les maladies du système nerveux. 1900. p. 116 u. p. 112.

Feinberg, Fall von asthenischer Bulbärparalyse in Folge von Autointoxikation. Neurol. Centralbl. 1900, 3.

Th. Buzzard, Clinical lecture on cases of myasthenia gravis pseudoparalytica. Brit. med. Journal 1900, 3 march.

Linsmayer, Polioencephalitis nach Septicaemie mit Ausgang in Heilung. Neurol. Centralbl. 1900, 3.

v. Frankl-Hochwart und Froehlich, Ueber Tonus u. Innervation der Sphincteren des Anus. Wien. klin. Rundschau 1900, 25.

Figuren-Erklärung.

Fig. C. (im Text). Querschnitt des Zungenmuskels von Pat. K. Fall II Oppenheim. Färbung Carmin-Alaunhaematoxylin. Vergr. Zeiss Oc. 1. Obj. A.

Fig. D. (im Text). Querschnitt des Zungenmuskels bei progr. atroph. Bulbärparalyse. Weigert'sche Färbung. Vergr. ungefähr wie C.

Tafel I.

Fig. 1. Schnitt aus der Centralwindung von Pat. K. Fall II Oppenheim. Nissl'sche Färbung. Zeichnung halbschematisch. Vergr. Zeiss. Ocul. 1. Obj. A.

Fig. 2. Ganglienzelle aus dem Hypoglossuskern desselben Falles. Zeichnung. Nissl'sche Färbung. Vergr. Zeiss. Oel. Immers.

Fig. 3. Frontalschnitt aus der Gegend des Oculomotoriuskerns desselben Falles. Weigert'sche Färbung. Zeichnung. W. K. = Westphal'scher Kern. H. K. = Oculomotoriushauptkern.

Fig. 4. Teil des Querschnittsareals vom Facialiskern desselben Falles. Weigert'sche Färbung. Zeichnung.

Fig. 5. Teil eines Schnittes aus Gegend des Locus coeruleus desselben Falles. Carminfärbung. Zeichnung. L. c. = Locus coeruleus. H. = Haemorrhagie. Vergr. Zeiss Oc. 1. Obj. A.

Tafel II.

Fig. 6. Betz'sche Zellen aus Gegend des Paracentrallappens desselben Falles. Färbung: Neutralrot. Vergr. Leitz Oc. 4, Obj. 3 (ausgezog. Tubus). Nach einem Photogramm.

Fig. 7. Querschnitt aus Gegend des Hypoglossuskerns desselben Falles. Toluidinfärbung. Vergr. Leitz. Ocul. 3. Obj. 3. Photogramm.

Fig. 8. Querschnitt vom Hypoglossuskern desselben Falles. Carminfärbung. Vergr. Leitz. Obj. 3. Ocul. 2. Photogramm.

Fig. 9. (Zum Vergl. mit 8.) Querschnitt vom Hypoglossuskern bei progress. atroph. Bulbärparalyse. Färbung: Carmin. Vergr. wie 8. Photogramm.

Fig. 10. Teil von Fig. 7 bei stärkerer Vergr. (Leitz Ocul. 3. Obj. 6.)

Fig. 11. Querschnitt durch Vorderhorn der Lendenanschwellung von Pat. K. Fall II Oppenheim. Carminfärbung. Vergr. Leitz. Ocul. 2. Obj. 4. Photogramm.

Tafel III.

Fig. 12. Frontalschnitt aus Gegend des Aquaeduct. Sylvii desselben Falles. Färbung Wolters-Kulschitsky. Vergr. Leitz. Obj. 2. Ocul. 1. Photogramm.

Fig. 13. Teil von Fig. 12 bei stärkerer Vergrösserung. Leitz. Obj. 3. Ocul. 4. Photogramm.

Fig. 14. Teil eines Querschnitts durch die Hypoglossuswurzel eines gesunden Individuums. Carminfärbung. Vergr. Leitz. Obj. 6. Ocul. 2. Photogramm.

Fig. 15. Teil eines Querschnitts durch die Hypoglossuswurzel von Pat. K. Fall II Oppenheim. Färbung und Vergr. wie Fig. 14.

Die Photogramme sind zum Teil von meinem Assistenten Herrn Dr. G. Flatau, zum Teil von der Firma Leitz hergestellt.



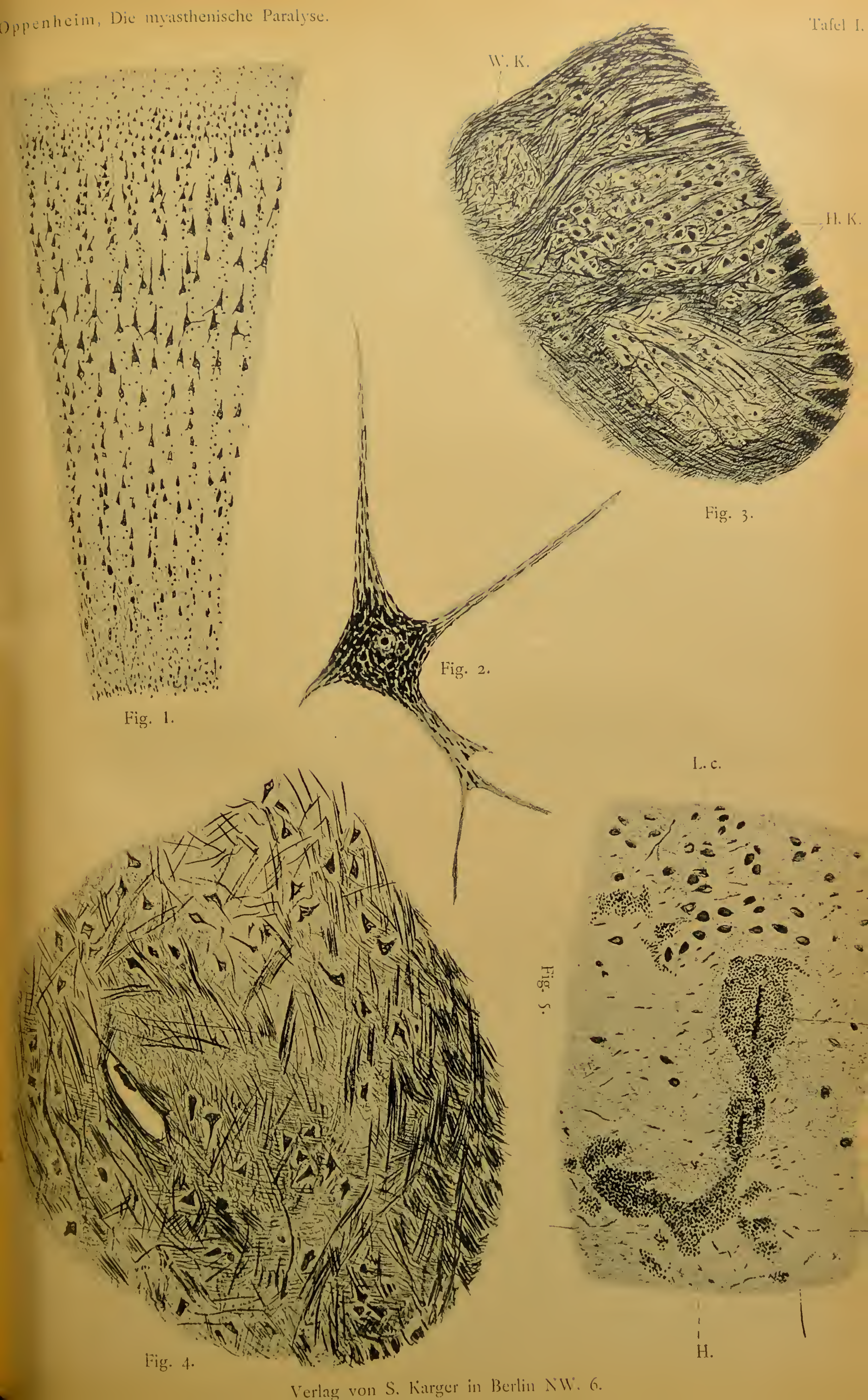


Fig. 1.

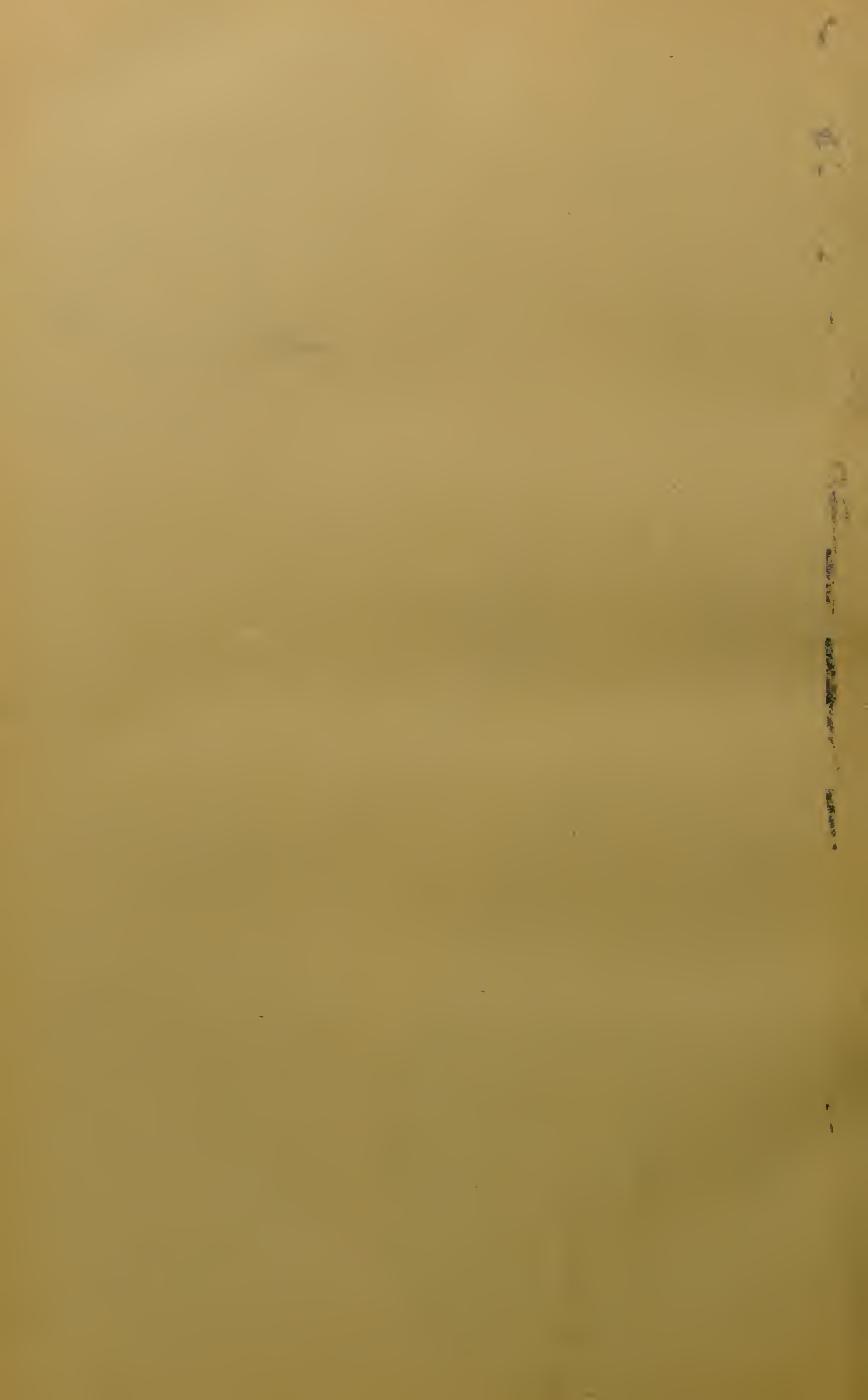
Fig. 2.

Fig. 3.

Fig. 4.

Fig. 5.

Verlag von S. Karger in Berlin NW. 6.



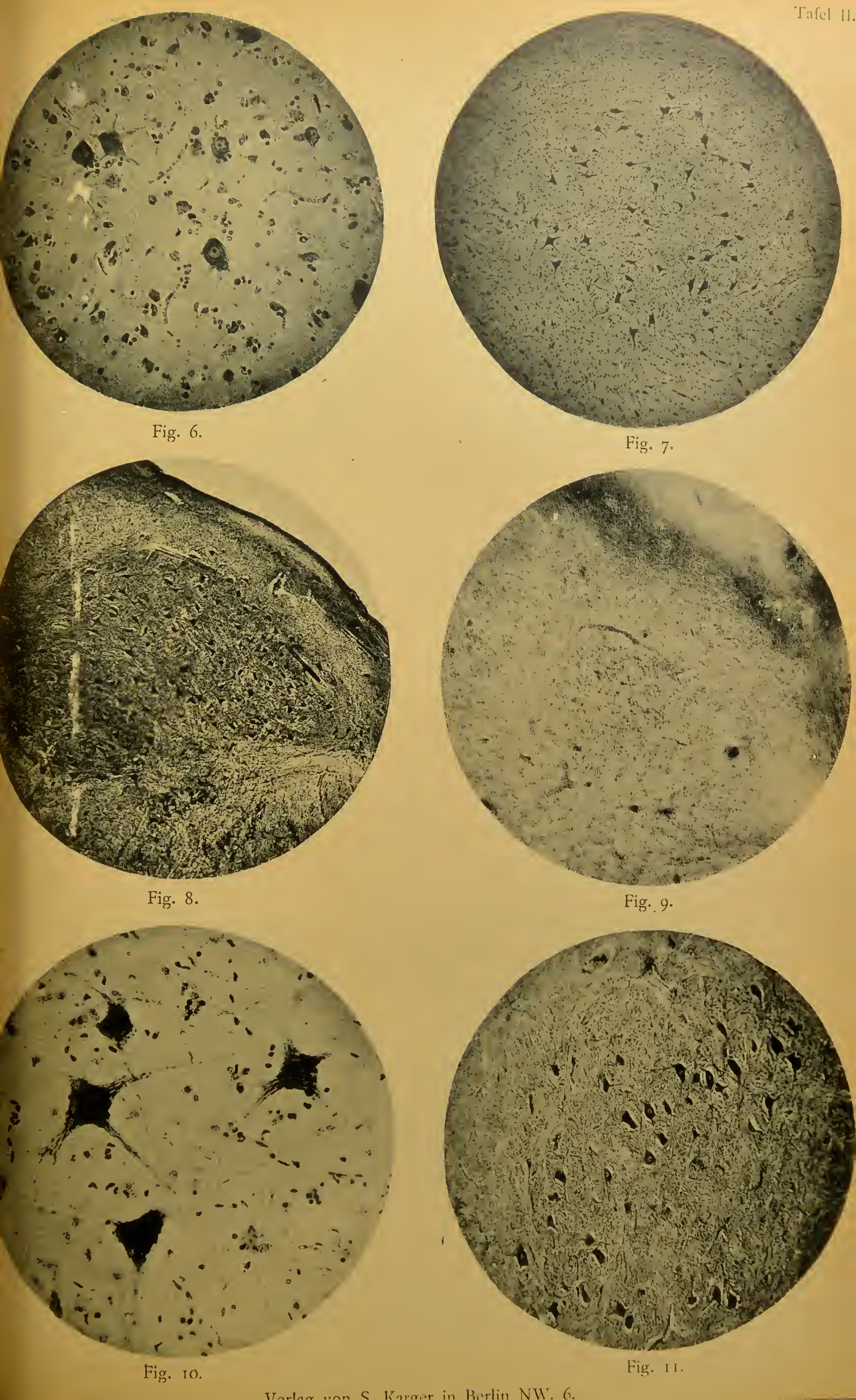


Fig. 6.

Fig. 7.

Fig. 8.

Fig. 9.

Fig. 10.

Fig. 11.

Verlag von S. Karger in Berlin NW. 6.



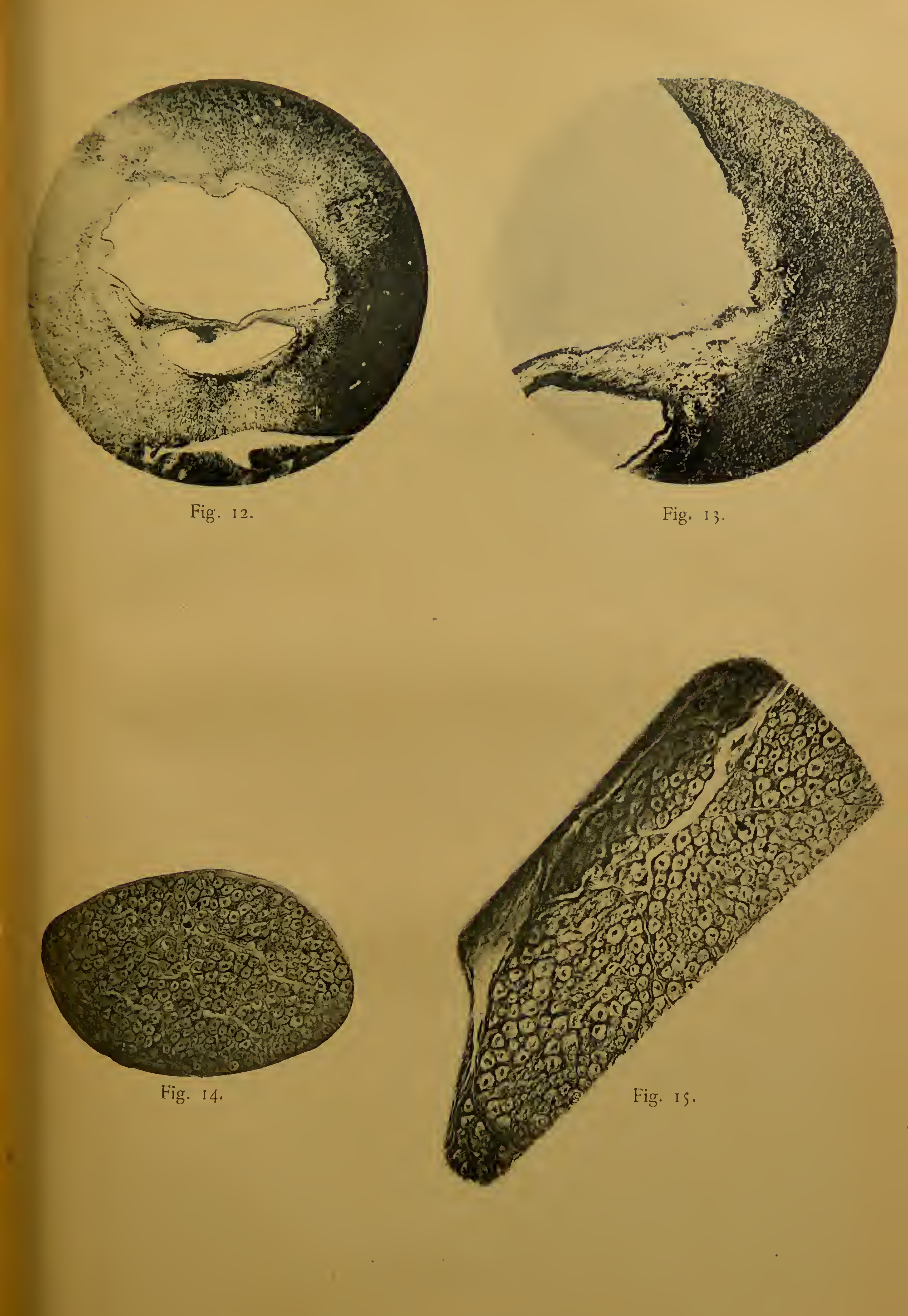


Fig. 12.

Fig. 13.

Fig. 14.

Fig. 15.

Verlag von S. Karger in Berlin NW. 6.



